MYOSITIS OSSIFICANS PROGRESSIVA.

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KGL. BAYER. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

THEODOR SCHWICKERATH

AUS WELSCHBILLIG (RHEINPREUSSEN).

ACAD. MED. DAT. GIRL.

WÜRZBURG.

C. J. BECKER'S UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI

1901.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent:

Herr Geh. Med.-Rat Hofrat Prof. Dr. Schönborn.

Meinen

TEUREN ELTERN

in

LIEBE UND DANKBARKEIT

gewidmet

Der Verfasser.

Myositis ossificans progressiva.

Das Bestreben, die mancherlei Rätsel, welche die medizinische Wissenschaft bei ihrem kolossalen Umfange bietet, zu lösen, hat unermüdlichen Fleiss geweckt und ist es besonders in den letzten Jahrzehnten mit ihren verbesserten und geistreichen Untersuchungsmethoden gelungen, nach mancher Richtung hin in das Dunkel Licht zu bringen. Viele Krankheiten, die früher in rätselhaftes Dunkel gehüllt waren — erinnert sei nur an die verschiedenen Infektionskrankheiten — sind heute ihrem Wesen nach richtig erklärt.

Ihnen gegenüber steht eine Reihe von Krankheiten, deren Wesen und Aetiologie auch heute noch Gegenstand der Controverse bildet. Zu diesen gehört die Myositis ossificans progressiva. In ihren klinischen Erscheinungen längst bekannt und in der Litteratur häufig beschrieben herrscht bezüglich ihrer Erklärung noch keine übereinstimmende Ansicht, definitiv entschieden ist noch nicht die Frage: Gehört die Myositis ossificans progressiva den Geschwülsten an oder ist sie eine Entzündung? Bietet

uns diese Frage Veranlassung zu pathologisch-anatomischer Betrachtung, so ruft die Krankheit ebenso sehr bezüglich ihres Verlaufs und ihrer Therapie das Interesse des Klinikers wach. Es dürfte daher nicht ohne allen Nutzen sein, die Myositis ossificans progressiva nach den gedachten Richtungen hin einer eingehenden Besprechung zu unterziehen. Ich folge damit einer Anregung meines sehr verehrten Lehrers, des Herrn Geheim. Mediz.-Rat Prof. Dr. *Schönborn*, der mir einen in seiner Klinik vorgestellten hochinteressanten Fall von Myositis ossificans progressiva zur Bearbeitung in einer Dissertation in Güte überlassen hat.

Unter pathologischen Bedingungen kann es im intermuskulären Bindegewebe, im Perimysium der Muskelbündel sowie in den Fascien, Bändern und Sehnen zur Knochenbildung kommen. Das neue Knochengewebe zeigt makroskopisch die Form von knochenharten Splittern, Platten, Knoten oder Spangen, mikroskopisch stellt es richtiges Knochengewebe dar. Wir wissen längst, dass übermässige oder fortgesetzte Strapazierung bestimmter Muskeln oder Traumen obige pathologischen Veränderungen im Muskel auslösen können. So entstehen z. B. bei Soldaten durch den häufigen Gewehranschlag Ossifikationen im M. deltoideus, durch Reiten solche im Bereiche des Adductor femoris. Die Ossification bleibt in diesen Fällen auf die Muskeln beschränkt, auf welche das kausale Moment nachweislich eingewirkt hat. Anders verhält es sich hingegen mit jenen Formen von Verknöcherungen im Muskelgewebe, welche wir als progressive bezeichnen. Das Charakteristische bei ihnen ist, dass der Prozess der Ossification unaufhaltsam, wenn auch oft von Pausen unterbrochen, fortschreitet und sich auf die gesamte Muskulatur des Körpers erstrecken kann.

Niemals aber sind es die Muskelfasern resp. Muskelzellen selbst, welche ossificieren, sondern stets das inter- und intramusculäre Bindegewebe, während die Muskelfasern einer einfachen Atrophie verfallen. Die Muskeln der inneren Organe, wie Herz, Schlund, Zwergfell etc. bleiben, wie alle bisherigen Fälle gelehrt haben, ausgespart. Ob sie überhaupt nie vom Krankheitsprozesse befallen werden, ist mit Bestimmtheit nicht zu sagen, da bisher noch wenige Autopsien mit beweisenden Resultaten zur Verfügung stehen, anderseits die meisten Patienten, soweit solche gestorben sind, an interkurrenten Krankheiten ad exitum kamen, bevor der Ossifikationsprozess sich auf innere Organe hätte ausdehnen können. Der Prozess beginnt meist in den Nacken-, Rücken- und Halsmuskeln und Fascien und verbreitet sich von da über den Körper. In dem Masse, wie die Verknöcherung wächst, nimmt die Funktion der befallenen Muskeln ab; sie ist sicher gänzlich aufgehoben, sobald neugebildete Knochenleisten, Spangen oder Zacken durch die ganze Länge des Muskels ziehen und seine beiden Insertionspunkte knöchern mit einander verbinden. Patienten mit ausgedehnten Verknöcherungen werden zur unbeweglichen „starren Bildsäule“ und stellen, in ihrer Hülflosigkeit und zur Unthätigkeit bei sonst meist gesundem Leibe und gesunden innern Organen verurteilt, ein höchst bejammernswertes Bild dar.

Die Myositis ossificans progressiva ist zum Glücke ein sehr seltene Krankheit. Gerade deswegen und anderseits weil sie in ihrem Auftreten und ihren klinischen Erscheinungen so auffallend

und charakteristisch ist, dürfen wir annehmen, dass im verflossenen 19. Jahrhundert weitaus die meisten Fälle von Myos. oss. progr. Eingang in die Litteratur gefunden haben. Die ersten Angaben darüber macht *John Freke* in England im Jahre 1740. Bis zum Jahre 1800 sind 2 Fälle beschrieben, im 19. Jahrhundert dagegen 51, den vom Verfasser beschriebenen Fall mit eingerechnet, so dass im ganzen 53 Fälle veröffentlicht sind. Es würde entschieden zu weit führen, wollte ich alle hier zusammenstellen; es scheint aber auch in der That überflüssig zu sein, da dies im Verlauf der letzten 10 Jahre wiederholt geschehen ist, am ausführlichsten von *L. Pincus* und *W. Stempel*. In ihren in den Zeitschriften: „Deutsche Zeitschrift für Chirurgie" und „Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie" erschienenen Arbeiten finden sich ausführliche Daten über das bisherige Vorkommen der Krankheit, die unserm Falle zu Grunde liegt, und sei hiermit darauf verwiesen. Die am gründlichsten beobachteten Fälle gehören unsrer Zeit an. Ich halte es, um meinen Fall mit den bereits beschriebenen zu identifizieren, für angebracht, aller Beobachtungen zu gedenken, die im letzten Decenium über die Myositis ossificans progressiva gemacht wurden. Zunächst führe ich nach *Pincus* und *Stempel* 11 Fälle an, über die mir die Originalarbeiten nicht zur Verfügung standen.

1. *Macdonald* 1891, England: 4jähr. Mädchen, angeborne Anomalien fraglich, hereditär nicht belastet, weder Rheumatismus, noch Syphilis, noch Traumen. Kind erkrankte ohne nachweisliche Ursache; erstes Symptom: „lump" in der Mitte und

am hintern Rande des Sterno cleido mastoideus, ebenso am Rücken, verschwand wieder. Weiterverbreitung der Krankheit auf die Nacken-, Schulter- und Rückenmuskulatur, den Trapezius, Stylo- und omohyoideus. Der Thorax ist fixiert, die Extremitäten sind fast frei, an den Schädelknochen Exostosen und Hyperostosen. Während der Krankheit mehrere Monate Pause. Therapie: Jod, Hydrargyrum und Arsen in grossen Dosen ohne Erfolg.

2. *Svenson*, 1891, Schweden. 14jähriger Knabe, hereditär nicht belastet, angeborne Anomalien fraglich. Im 2. bis 4. Jahre wiederholt Trauma des Rückens und der Schultern; im Anschluss daran Anschwellung am Hinterhaupt und Steifigkeit in der Nacken- und Rückenmuskulatur, weiterhin in der Schulter und Umgebung der Achselhöhle, mehrmonatliche Pause, keine Schmerzen. In seinem 12. Jahre zeigte der Knabe Verknöcherungen in der Muskulatur des Nackens der Schultern, der hintern Wand beider Achselhöhlen und des Rückens, fast symmetrisch. Es besteht etwas Skoliose. Das Kauen ist unbehindert. Im Harn ist wenig Albumen.

3. *B. Pollard*, 1892, England. 9jähriger, von gesunden Eltern stammender Knabe, angeborne Anomalien nicht nachweisbar, erkrankte im Anschluss an Trauma schon in den ersten Lebensmonaten in der Schulter; im 6. Monat hatte sich an der rechten Scapula ein Knoten gebildet; weiterhin befallen Rücken, die zum Humerus ziehenden Muskeln und die Halswirbel; erst im 6. Jahre Knochenmassen im Nacken; bis zwei Jahre dauernde Pausen, keine Schmerzhaftigkeit. Beobachtung im 9. Jahre: Hals,

Nacken, Rücken, Trapezius befallen; die Umgebung der Schultern ist wenig beteiligt, dagegen der Ursprung des M. pectoralis major dexter, der Supinator longus dexter und Teres major sinister. Die Extremitäten sind wenig beteiligt. Exostosen und Hyperostosen an Rippen, Wirbeln, Crista ossis ilei, tibia. Therapie. Entfernung eines Knochenstückes (Teres major sinister) zwecks Mobilisierung des Arms. 15 Monate später hatte sich dort ein ähnliches Knochenstück neu gebildet.

4. *Rabek*, 1892, Warschau. 3 1/2 jähriges Mädchen, hereditär nicht belastet, anämisch, reizbar und mit unruhigem Schlaf, mit angeborner Contraktur der grossen Zehen nach aussen und unten, erkrankte in den ersten Monaten nach der Geburt mit haselnussgrossen, harten Geschwülsten auf dem Kopf und am Hals. Im 6. Monate traten harte Knoten in der Schultergegend auf, welche spontan oder nach Eiterung verschwanden. Die zuerst erkrankten Muskelpartien waren Schulter und Arm, es folgten dann die Rücken- und im 3. Lebensjahre die Kaumuskeln. Der Verlauf ist fieberfrei. Die Beobachtung fiel ins 3. Jahr der Erkrankung und ergab: Cucullaris sinister, Rücken (Latissimus) Umgebung der Achselhöhle, besonders rechts, Lumbalteil der Wirbelsäule ergriffen. Im Pectoralis major dexter zahlreiche, zerstreute, runde, erbsengrosse Knötchen. Der Biceps dexter ist verknöchert, der Masseter dexter ist nur verdickt und hart. Das Mädchen starb im 4. Lebensjahre ohne bekannte Todesursache, Sektion hat keine stattgefunden.

5. *Studsgaard*, 1892, Schweden. Mädchen von gesundea Eltern stammend, keine ähnlichen Erkrankungen in der Familie. Mikrodaktylie an beiden Daumen und grossen Zehen, Ankylose der Phalangen der grossen Zehen, keine Rhachitis und Skrophulose. Pat. erkrankte im 2. Lebensjahre mit Schwellung am Halse ohne Schmerzen. Weiterhin über Rücken und Schulter fortschreitende Verknöcherungen der Muskeln.

6. *Brennsohn*, 1893, Russland. 20 jähriger Mann, aus Kurländerbauernfamilie stammend; Mutter starb an Phtisis pulmonum, Vater gesund, in der Familie bisher keine ähnlichen Erkrankungen vorgekommen. Dem Manne fehlt die Grundphalanx beider grossen Zehen. „Im zartesten Kindesalter" sollen sich ohne besonderes Trauma Schwerfälligkeit bei Bewegungen und Höherstand der rechten Schulter gezeigt haben. Die ersten pathologischen Verknöcherungen traten im 17. Lebensjahre des Patienten in den Armmuskeln auf und erstreckten sich in der Folge auch auf Rumpf und untere Extremitäten. Der Verlauf ist äusserst langsam und schmerzlos. Die Beobachtung fällt in das 20. Jahr des Patienten und ergibt: totale Verknöcherung des Nackens und Rückens (Skoliose), ferner Verknöcherung der Wände der Achselhöhle, Deltoideus, Serratus anticus major. Die Extremitäten sind wenig beteiligt. Exostosen an der Crista ilei und Tibia.

7. *Carter*, 1894, England. 9 jähriger Knabe, von gesunden Eltern stammend, war stets gesund lebte in guten hygienischen Verhältnissen. Beide grossen Zehen des Knaben stehen in Valgusstellung,

ferner Mikrodaktylie der I., IV. und V. Zehe beiderseits. Ohne bekannte Ursache begann die Krankheit im 4. Lebensjahre mit Schwellung am Rücken, der sich Verknöcherung in der Rücken-, Nacken- und Schultermuskulatur anschlossen. Besonders befallen ist der Latissimus dorsi beiderseits, die Extremitäten sind frei, der Verlauf der Krankheit ist langsam und schmerzlos.

8. *Kissel*, 1894, Russland. Beginn der Krankheit mit 1 Jahr 7 Monaten mit Schwellung der Muskeln am Nacken, Rücken und dem M. sterno cleido mast.

9. *Paget*, 1894, England. 5 jähriger Knabe, Eltern leben und sind gesund, bei den Grosseltern sollen rheumatische Erkrankungen bestanden haben. 3 andere Geschwister leben und sind gesund, zeigen besonders keine Anomalien an den Zehen. Beide grossen Zehen des Patienten sind verkürzt, stehen in Valgusstellung und kommen unter die II. Zehe zu liegen. Die vordern Phalangen scheinen schmal und schlecht entwickelt. Beginn der Krankheit mit 4 Jahren 6 Monaten ohne Ursache mit Schwellung hinter dem linken Ohr ohne Schmerzen. Es folgten dann Verhärtung und Verknöcherung in der Muskulatur des Nackens, des Pectoralis und Biceps sowie des Rückens in einzelnen Attaquen, die mit Schmerzen verbunden waren. Der Sterno cleido mastoideus ist fibrös, es besteht Torticollis.

10. *Fürstner*, 1895, Deutschland. 15 jähriges Mädchen, von gesunden Eltern, in der Familie keine ähnlichen Erkrankungen. Die Geburt verlief normal und schnell, Menses mit 13 1/2 Jahren. Fehlen der

Ohrläppchen. Die grossen Zehen sind kurz, beide Phalangen sind aber vorhanden. Daumen und 5 Finger sind verkürzt. Beginn der Krankheit im 8. Lebensjahre mit Anschwellungen, wahrscheinlich am Rücken, der auch bei der ersten Untersuchung im 15. Lebensjahre Verknöcherungen zeigt.

11. *Lexer*, 1895, Deutschland. In diesem Falle begann das Leiden erst im 35. Lebensjahre und betrifft einen Mann. Das Leiden setzte ein mit Schwellung an der linken Brustseite unter leichtem Fieber und heftigen Schmerzen.

Aus der neuesten Litteratur führe ich hier noch 3 Fälle an, über die mir ebenfalls keine Originalarbeiten zur Verfügung standen und bei denen ich mich an die kurzen Berichte halte, die sich in den Zeitschriften: „Jahresbericht über die Fortschritte a. d. Gebiete der Chirurgie" Jahrg. 1899 und „Berliner klinische Wochenschrift" Jahrg. 1898 finden.

12. *Crawford*, The Lancet, 1899. 6 1/2 jähriger Knabe, bei dem die Erkrankung schon im 3. Lebensjahre begann im Anschluss an einen Fall auf die Schulter. Schon in seinem 6. Jahre war die Beteiligung der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur eine sehr ausgedehnte, so dass Wirbelsäule und Arme völlig fixiert waren. Bei der Geburt bestanden folgende Missbildungen: 1. eine Mikrodaktylie des Daumens beiderseits; 2. eine Synostose der Metatarsalknochen und Grundphalangen der grossen Zehe neben einem Hallux valgus. 3. Fehlen der Nagelphalangen der 3. und 4. Zehe links.

13. Morian, Essen, demonstrierte auf der 70. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte

1898 in Düsseldorf einen Fall von Myositis oss. progr. bei einem Knaben. Bei demselben bestand eine Mikrodaktylie der grossen Zehen. Morian hat eine Knochenspange, die vom Arm zur 3. Rippe lief, excidiert, deren Untersuchung nur vermehrte Phosphorsäure und wenig Kalksalze ergab.

14. *M. Jakoby*, demonstrierte 1898 auf der Versammlung der „Berliner medizinischen Gesellschaft" einen typischen Fall von Myositis ossificans progr., bei dem die Verknöcherung der Muskelsubstanz auch durch Röntgenaufnahme bestätigt werden konnte. Der Pat. ist 27 Jahre alt und seit 8 Jahren krank. Die Krankheit begann mit rheumatoiden Schmerzen, seit 4 Jahren besteht folgender Zustand: Der Kranke hält den Kopf nach vorn und etwas seitlich gebeugt und kann ihn nur wenig bewegen. Der Grund hierfür findet sich in einer Verknöcherung der Nackenmuskulatur. Ausserdem bemerkt man geringe Härten in den Masseteren und erhebliche in den Rückenmuskeln. Ausser den Verknöcherungen ist bei dem Patienten sehr wenig Pathologisches hervorzuheben. Die Radialarterien sind hart, die Hände zeigen grobschlägigen Tremor, bei Endstellung der Bulbi tritt etwas Nystagmus auf, in der von der Verknöcherung noch verschonten Muskulatur sind fibrilläre Zuckungen und eine starke mechanische Erregbarkeit auffallend.

Ausführlicher kann ich 6 weitere Fälle anführen, weil mir die Originalarbeiten darüber zur Verfügung standen, doch würde es mich viel zu weit führen, wollte ich die sehr ausführlichen Berichte hier in Originaltext wiedergeben. Ich gebe sie

daher im Auszuge wieder, so zwar, dass ich mehr nebensächliche Einzelheiten übergehe oder nur kurz erwähne, alle mir wichtig scheinenden Momente dagegen genau anführe.

15. *Maunz,* 1892, Deutschland. Rupp Wilhelm, 28 Jahre alt, Buchbindergehilfe, war in seinen Kinderjahren, von öfteren skrophulösen Drüsenanschwellungen abgesehen, gesund, körperlich gut entwickelt und ein guter Turner. Die Mutter ist an Tuberkulose gestorben. Auch einige Geschwister des Patienten waren skrophulös, der Vater lebt und ist gesund. Den Anfang seines Leidens verlegt Patient in sein 12. Lebensjahr. Es soll sich damals im Anschluss an eine Zahncaries eine Anschwellung der linken Gesichtshälfte gebildet haben mit Drüsenschwellungen daselbst. Patient hatte dann den Eindruck einer schleichenden, den Rücken hinabziehenden Entzündung mit paraestthetischen Empfindungen am Rücken, sich ausdrückend bald in Hitze bald in Kältegefühl, bald in Ameisenkriechen. Stärkere spontane Schmerzen bestanden nicht, nur etwas schmerzhaft waren Bewegungen des Rückens. Es ging dann dieselbe Affektion des Rückens auf die Muskulatur des Unterkiefers und der Arme über, ganz schleichend und ohne abnorme Empfindungen. Das Öffnen des Mundes und die Beweglichkeit der Arme wurde allmählich erschwert. Einige Monate später stürzte Pat. von einer Leiter und verletzte sich nicht unerheblich am Rücken und an den Armen. Die Contusionen, die er davon trug, verschlimmerten seinen Zustand insofern, als die Beweglichkeit bedeutend verringert und Pat. arbeitsunfähig wurde,

nur kleinere Bewegungen wie sich waschen etc. konnte er noch ausführen. Nach Verlauf eines Jahres verrichtete Pat. schwere körperliche Arbeiten in einer Ökonomie, wobei sich sein Zustand langsam verschlechterte. Feste Speisen musste er zwischen den Zähnen hindurch in den Mund schieben. Ein schweres Trauma erlitt er alsbald dadurch, dass eine Kuh, die er am Stricke führte, ihn zu Boden riss und fortschleifte, wobei er mehrmals auf den rechten Oberschenkel und Schulter getreten wurde. Pat. schonte sich indes nicht weiter und hatte seitdem Schmerzen besonders im rechten Oberschenkel, der zeitweise anschwoll. 1897 wurde in der linken Inguinalgegend ein Abscess konstatiert und eröffnet. Während seines darauffolgenden Aufenthaltes in der internen Klinik wurden am Rücken und an den Armen knöcherne Verhärtungen in der Muskulatur nachgewiesen, die teilweise unter entzündlichen Erscheinungen entstanden sein sollen; die betreffenden Stellen wurden schmerzhaft, gerötet, heiss und nahmen weiche Consistenz an, ohne Abscessbildung. Dann gingen diese Erscheinungen, jedoch unter Verhärtung der betreffenden Partien, zurück. Weiterhin folgten im Anschluss an Traumen Exacerbationen. Flüssige Nahrung nimmt Pat. ohne fremde Hilfe mit einem besonderen Löffel zu sich; doch braucht er fremde Hilfe beim An- und Auskleiden. Das Gehen ist schwerfällig, die Beine sind, abgesehen von einigen Stellen am Oberschenkel, frei. Beim schnellen Gehen Atembeschwerden wegen der Schwerbeweglichkeit des Brustkorbes. Eine ähnliche Krankheit kam bisher in der Familie des Patienten nicht vor.

Status: Pat. ist von mässig kräftigem, normalem Körperbau. Die grosse Zehe ist beiderseits auffallend krumm und es fehlt die erste Phalanx oder sie ist nur rudimentär und mit der zweiten Phalanx verwachsen. Die übrigen Zehen sind normal entwickelt. Ebenso findet sich zwischen dem ersten und zweiten Daumenglied eine nicht knöcherne Ankylose; Mikrodaktylie besteht nicht. Das untere Ende der Tibia und Fibula ist sehr dick. Beiderseits sind die Inguinaldrüsen erbsen- bis linsengross. Das rechte Bein ist im Hüftgelenk in geringer Beugung ankylosiert, ebenso geringe Ankylose im linken Hüftgelenk. Die beiden Trochanteren sind verdickt. Am rechten Oberschenkel, dem Verlaufe des M. tensor fasciae latae entsprechend, fühlt man von der Crista ossis ilei ausgehend eine starke Knochenwucherung. Unterhalb der Spina ant. sup. ist eine etwa erbsengrosse Exostose. Die Muskulatur des Beckens ist ganz, der Semitendinosus und Semimembranosus in grosser Ausdehnung verknöchert, der Quadriceps fem. dext. ist hypertrophisch. Ähnliche Verhältnisse bietet der linke Oberschenkel. Am linken Ligam. Poup. ist eine hühnereigrosse, knöcherne, unverschiebliche Geschwulst, wie auf der rechten Seite. Auch unterhalb des Trochanter sinist. ist eine eigrosse Exostose. Der Thorax ist sehr difform gebaut. Die Seiten sind stark eingezogen. Die Atmung ist rein abdominal. Die Intercostalmuskulatur ist allseits hart, die Rippen sind fast bis zum Zusammenstossen einander genähert. — Am Kopfe zeigen Ossifikationen: die Masseteren in so hohem Grade, dass der Mund nicht geöffnet werden

kann, ferner der M. genioglossus und genio hyoideus. Die mimische Gesichtsmuskulatur ist frei. Die mittleren und vorderen Halspartien sind schlaff und hart anzufühlen. Der Kehlkopf ist undeutlich durchzufühlen. In beiden Supraclavikulargruben fühlt man knöchernen Widerstand, ebenso im ersten Intercostalraum beiderseits. Die Musculi pectorales sind beiderseits in breite, flache Knochenplatten verwandelt, erhalten sind nur die clavicularen Bündel. Hinten sind in den unteren Partien des Cucullaris und im Latiss. dorsi starke, knöcherne Leisten. Der rechte Deltoid. ist teilweise, der Humero-Scapular winkel in toto in eine dicke Knochenmasse verwandelt. Im Sulc. bicip. int. ist ein von der Knochenmasse der Achselhöhle entspringender, am Lacert. fibros. des Biceps frei endigender, bleistiftdicker Knochenstab. Im mittleren Kopf des Triceps ist eine ziemlich dicke Knochenplatte. Die Vorderarmmuskulatur rechts ist frei. Das Interphalangealgelenk beider Daumen ist ankylotisch. Verknöcherung der linken Humeroscapularmuskulatur, ferner im linken Biceps eine mit dem Vorderarm in Verbindung stehende Leiste; weiter nach abwärts ziehend an der Beugefläche des Vorderarms bis zur Mitte der medialen Fläche des Radius ein kleinfederkieldickes Knochenstäbchen. Drehung des Kopfes nach links um 25^0, nach rechts um cirka 10^0 möglich. Keine Sehstörungen, keine Schluckbeschwerden. Alle übrigen Organe sind gesund.

16. *Pincus,* Deutschland, 1892—94. Der 25jährige Kranke stammt von ganz gesunden Eltern; in seiner ganzen Familie weder Rheumatismus, noch Lähmungen

und dergl., noch Missgeburten, noch Missbildungen, noch Lues beobachtet. Der Knabe, „in gewöhnlicher Lage“ und ohne Kunsthilfe geboren, war kräftig entwickelt und gedieh gut, hatte weder Rhachitis noch Skrophulose, überstand aber später Scharlach und Masern mässigen Grades. Sein rechter Daumen war von Kindheit an steif. Im 13. Jahre fiel er beim Turnen vom Reck auf den festen Boden und schlug mit dem Rücken auf. Er hatte bald darauf öfter über Schmerzen im Rücken, der nun „eine gewisse Festigkeit“ zeigte, zu klagen und will damals einige geschwollene und schmerzhafte Stellen auf dem Rücken oben gefühlt haben. 3/4 Jahr nach dem Falle bekam er im Genick 2 kleine „Kniester“, die sich wie Drüsen anfühlten und später kleiner wurden. Es traten nun bald ohne besondern Schmerz Festigkeit und Steifigkeit in den hintern Halspartien und im Kreuz auf. Seit dieser Zeit war er „nie wieder so gelenkig wie vorher und stolperte oft“. Wenn er fiel — und es geschah das weiterhin oft — so bemerkte er etwas Schmerzen in den schon steifen Teilen des Körpers. Bis zum 20. Lebensjahre konnte er noch gut gehen; dann aber begann die Krankheit auch in den Extremitäten und zwar zuerst in der linken Schulter, die schwerer beweglich wurde. Vorher war er öfter heftig gefallen; dann schwollen die betreffenden Muskelpartien unter Schmerz. Die Sache verging jedesmal, nur die Steifigkeit blieb und einige grössere Knoten bildeten sich. Rechte Schulter und rechter Arm erkrankten bald unter denselben Erscheinungen. Dann wurde der Rücken ergriffen, „Pat. wurde

schief im Rücken wie'n Buckliger" und hatte oft Schmerzen in der Nacht, der Kopf wurde bald mehr und mehr nach der Seite gezogen, so dass der Patient nicht mehr aufstehen konnte. Der Verknöcherungsprozess, öfter Pausen von scheinbarem Stillstand zeigend, breitete sich langsam, immer durch Trauma, Fall und Stoss veranlasst, unter Schmerzen und Anschwellung nach den untern Extremitäten aus, erst auf die linke, dann auf die rechte. Seit Juni 1892 wurde unter besonders heftigen Schmerzen der linke Ellbogen steif. Damals fiel Patient auf die rechte Gesichtshälfte; seit der Zeit ist auch das Kauen erschwert und hat er auf der rechten Seite der Kaumuskulatur Schmerzen, die betreffenden Muskeln wurden steif und steifer. Bald konnte er nur mehr kleine Bissen in den Mund stecken, da er die Zähne nur mehr wenig auseinander brachte. Dann konnte er auch die Hand nicht mehr an den Mund führen. Gehen konnte er wegen Steifigkeit im Hüftgelenk nur mehr leidlich, aus dem Bette aber konnte er nicht mehr aufstehen, weil er die Beine nicht einbiegen konnte; linker Arm und linkes Bein sind fast gar nicht mehr beweglich. Schluckbeschwerden keine.

Status praesens. Der Patient ist mittelgross und relativ gut genährt, steht mit stark vornüber und seitlich gebeugtem Oberkörper, mit etwas adduzierten Armen, bei leichten Bewegungen schwankend da. Der Kopf ist durch linksseitige Contraktur der clavicularen Portion des Cucullaris seitlich verzogen und nach vorn gedrückt. Es besteht hochgradiger linksseitiger Torticollis. Der Kopf ist frei von

Exostosen. Oberhalb des Tuba frontale ist eine 3 cm lange, von einem Falle herrührende und mit dem Knochen nicht verwachsene Narbe. Auch in der Umgebung der Narbe ist keine Knochenwucherung. Die Kopfschwarte ist beweglich, die Augenmuskulatur und die mimische Gesichtsmuskulatur ist in keiner Weise beeinträchtigt. Die Nase ist infolge eines Traumas schief und verdickt, an der Frakturstelle des Nasenbeins sind kleine, von der Oberfläche aufragende Knochenspitzen. Nase, Hände und Unterschenkel zeigen erhebliche venöse Stase. Pat. vermag den Mund nur wenig zu öffnen und den Unterkiefer fast gar nicht seitlich zu verschieben, kaut aber einen dargereichten Bissen ziemlich gut durch und schluckt ihn ohne Beschwerden. Bei den Bewegungen des Unterkiefers, namentlich beim Kauen zeigen sich in beiden Portionen des rechten Masseter fibrilläre Zuckungen. Beim Schlingakt erkennt man deutlich die Mitbewegung des Zungenbeins und Kehlkopfs. Im rechten Masseter, besonders dessen obern Teilen finden sich eine Anzahl linsen- bis haselnussgrosser, harter Knoten von teils rundlicher, teils eckiger Form, bei deren Abtastung starke fibrilläre Zuckungen im Muskel fühlbar werden, zweifellos eine Folge mechanischer Reizung. Der linke Masseter fühlt sich derber an, zeigt aber keine Knoten. Am Halse fällt besonders die abnorme, durch den Torticollis bedingte Configuration auf. Bewegungen des Kopfes um die vertikale und die horizontale Ebene sind fast unmöglich, fraglos mit bedingt durch Verbildungen am knöchernen Skelett des Halses. Die ganze Muskulatur des Nackens

scheint eine kompakte Masse zu bilden, die Halswirbelsäule ist kyphotisch. In der Tiefe der Halswirbelsäule fühlt man, zwischen den einzelnen Knochenleisten der Nackenmuskulatur hindurch, hyper- resp. periostotische Verdickungen der Wirbel. Die stark vorspringende Portio acromialis des linken Cucullaris ist derb, aber nicht knöchern. Die beiden Kopfnicker sind fibrös degeneriert, ebenso die vordern Halsmuskeln zwischen Sternum und Kehlkopf. Am akromialen Ende der rechten Clavicula ist eine walnussgrosse, mit der Haut nicht verwachsene Exostose. Beide Schulterblätter sind fixiert und zeigen an ihren Enden einige harte Knoten. Supra- und Infraspinatus rechts anscheinend nur atrophisch und weich, links von einzelnen derben Zügen durchsetzt. Deltoideus beiderseits degeneriert, teils atrophisch weich, teils fibrös, rechts mit einzelnen Knochenzacken. Beide Arme befinden sich in Adduktionsstellung zum Rumpf, beide schwach rotiert. Im linken Latissimus dorsi und in der Umgebung der Achselhöhle kompakte, derbe Knochenmassen. Abduktion ist nur möglich bis zu einem Winkel von 35^0, die Rotation im Schultergelenk ist sehr beschränkt, ebenso die Bewegungen des Arms nach vorn und hinten. Die Bewegungen im linken Ellbogengelenk sind durch Anspannung des Triceps eingeschränkt, Flexion bis etwa 130^0 möglich. Die Fingergelenke links sind völlig frei. Der rechte Arm ist im ganzen etwas weniger fixiert. Die Articulatio carpo metacarpea pollicis ist ankylotisch, der Daumen in toto etwas kleiner als normal. Im linken Oberarm zeigen sich Ossificationen im

Gebiete der Muskeln der hintern Cirkumferenz, teilweise in fester Verbindung mit dem Humerus, welcher an den Insertionen des M. latissimus dorsi und Pectoralis major verdickt erscheint. Am linken Vorderarm Verknöcherungen in einzelnen Beuge- und Streckmuskeln. Der rechte Oberarm ist durch den ossificierten Latissimus dorsi in seiner Bewegung behindert. Die Epiphyse des Humerus ist hyper- resp. periostotisch. Der rechte Vorderarm zeigt nur einzelne fibröse Stränge. — Die rechte Seite des Thorax prominiert stärker als die linke, das Sternum erscheint etwas eingesunken. Durch geschwulstartige Auflagerungen sind die Rippen verbogen. — Die Wirbelsäule zeigt im Halsteile Skoliose nach links und zwischen Hals- und Brustteil geringe Kyphose. Die Atmung ist abdominal, jedoch ist der costale Typus nicht völlig aufgehoben; in fast allen Muskeln während der Inspiration fibrilläre Zuckungen. — Im Rücken sind sämtliche langen und breiten Muskeln in eine kompakte, dicke Knochenmasse verwandelt, besonders die Muskulatur der linken Hälfte; diese Verknöcherung geht ununterbrochen bis über das Os sacrum hinweg. Die Fascia lumbo dorsalis mit den darunter liegenden Muskeln sowie der Quadratus lumborum ziehen als knöcherner Wall vom untern Rippenrande bis zur Crista ilei herab. Die Bauchmuskeln zeigen sich nur von einigen fibrösen Zügen durchsetzt. Die Symphysis sacro iliaca zeigt beiderseits walnussgrosse Exostosen. Die Glutaeen sind, in der Hauptmasse atrophisch, von einigen Knochenzacken durchsetzt und teilweise fibrös degeneriert. — Durch einseitige

Verdickung im Gebiete des Trochanter major scheint das Becken nach links verschoben. Rechts besteht Genu valgum. Durch Feststellung beider Oberschenkel im Hüftgelenk in geringer Abduktion vermag der Kranke die Füsse nur bis auf 25 cm einander zu nähern. Im rechten Knie ist noch eine geringe Beugung möglich. Pat. bewegt sich vorwärts, indem er in toto, gestützt auf den rechten Fuss, eine geringe Drehbewegung macht und dann die linke Seite nachzieht. Es besteht ausgesprochene Mikrodaktylie der beiden grossen Zehen. Die Spitze der grossen Zehe endigt ungefähr in der Höhe des I. Interphalangealgelenks der II- Zehe. Augenscheinlich ist die I. Phalanx verkümmert; die Articulatio interphalangea hallucis scheint ankylotisch zu sein. Beiderseits besteht, u. zw. angeboren, Hallux valgus. Der rechte Oberschenkel zeigt eine mächtige Knochenwucherung. Von der Gegend des Trochanter major ausgehend und in solider Verbindung mit dem Knochen hält die Geschwulst teils die Faserrichtung der Muskeln (Vastusext etc) ein, teils durchsetzt die Knochenmasse dieselben als knochenharte, höckerige Masse, an der obern äussern Seite des Oberschenkels den Muskel ganz verdrängend. Der rechte Oberschenkel hat an dieser Stelle einen Umfang von 44,5 cm, der linke entsprechend nur 36 cm. Von der Tuberositas ossis ischii aus sind die M. M. Semitendinosus und Semimembranosus bis in die Mitte des Oberschenkels ossificiert. Am rechten Unterschenkel ist nur eine renitente Stelle am Gastroknemius auffallend, sowie am Capitulum fibulae und an der äussern Fläche

der Fibula einzelne hyper- resp. periostotische Stellen. — Im linken Oberschenkel ist der Trochanter maj. verdickt zwischen und in den Muskeln der äussern Seite des Oberschenkels befinden sich Ossifikationen, welche den Eindruck von Exostosen machen. Eine Anzahl benachbarter Muskeln ist fibrös degeneriert. Am untern Ende der Tibia und Fibula sind einzelne Hyper- resp. Periostosen zu bemerken, sowie an der Muskulatur der Streckseite einzelne kleine, harte Stellen.

17. *Virchow,* 1894—98, Rumänien. a. Anamnese und Status im Jahre 1894. Albert Schwarz stammt aus einer kleinen Stadt in der Nähe von Galatz in Rumänien. Er ist 29 Jahre alt. Die ersten Spuren der Krankheit, die er gegenwärtig in so hohem Masse zeigt, hat er mit 19 Jahren wahrgenommen. Vorher, gibt er an, sei er ganz gesund gewesen. Nur im 13. Jahre habe er einmal eine schwere Intermittens gehabt. In seiner Familie sind ähnliche Dinge nicht vorgekommen. Von erblichen Zuständen ist nichts bekannt. Vater und Mutter sind tot. Er hat noch Geschwister; aber sie haben von dem Übel nichts an sich. Mit 19 Jahren wurde er plötzlich im Frühjahr von einer sehr schweren Affektion befallen, welche sich über die obern Teile der rechten Seite erstreckte und wodurch vorzugsweise das rechte Kiefergelenk mit der nächsten Umgebung und der rechte Arm mehr nach hinten in der Richtung gegen die Schulter hin, getroffen wurden. Alle diese Teile waren sehr schmerzhaft. Er wurde von den besten Ärzten seiner Nachbarschaft seiner Auffassung nach nicht glücklich be-

handelt, es wurde immer schlimmer. In verhältnismässig kurzer Zeit begann im Grunde dieser schmerzhaften und mässig angeschwollenen Partien der Ossifikationsprozess. Die Stellen wurden allmählich fester und fester, bis endlich an gewissen Stellen die Beweglichkeit ganz aufhörte. Namentlich war es sehr peinlich für ihn, dass das Kiefergelenk von vornherein in erheblichem Masse beteiligt war. Seit dieser Zeit ist das Übel weiter gegangen u. zw. wie er ganz bestimmt angibt, gewissermassen in jährlichen Anfällen. Jedesmal im Frühling, im April etwa, beginnt eine neue Periode der Leiden für ihn. Das dauert dann durchschnittlich bis zum Juni, und dann ist eine neue Partie seines Körpers festgestellt. Drei Jahre lang war es vorzugsweise die rechte Seite, an der sich die Ossifikation immer weiter fortzog; dann kam die linke Seite an die Reihe, und gegenwärtig ist nicht sehr viel von seinem Körper übrig, was nicht irgend welche Spuren davon darböte.

Was die äussere Erscheinung der Veränderung anbetrifft, so sieht man, wie das bei diesen Fällen meistens der Fall gewesen ist, bei der relativ starken Abmagerung des Körpers schon in einer gewissen Entfernung allerlei knollige Vortreibungen, die sich in sehr verschiedener Richtung erstrecken, z. T. in der Nähe von Gelenken, z. T. darüber hinaus, auch an Stellen, wo sich gar kein Gelenk in der Nähe befindet. An der linken grossen Zehe hat Pat. einen so starken Auswuchs, dass die Zehe genau so aussieht wie eine jener primär-doppelten Zehen, die aus zweien zusammengesetzt sind. Indes ist keine Arti-

culation in dem gewöhnlichen Sinne vorhanden, sondern es ist eine Exostose, aber von einer solchen Form, dass sie den natürlichen Phalangen gleicht. Auf der rechten Seite, die zuerst befallen war, ist abgesehen von der vollkommenen Verwachsung des Unterkiefers, ein vorzugsweise ausgedehntes Knochengestänge in dem Arm entstanden, welches sich bis unter die Ellbogengegend hinunter erstreckt. Vorderarm und Hand sind frei geblieben. Was den Unterkiefer betrifft, so ist da die Verwachsung so stark geworden, dass der Mann überhaupt keine Bewegung der Kiefer gegeneinander mehr ausführen kann. Er hat daher mehrere Zähne nebeneinander herausgebrochen, so dass er durch dieses Loch Nahrung einführen kann. Aber von einem Aufmachen der Kiefer, so dass er dadurch etwas aufnehmen könnte, ist nicht die Rede. Im rechten Oberarm beginnt die Verknöcherung unmittelbar am Schultergelenk und geht von da auf die Hinterseite des Rumpfes über, um sich unmittelbar durch die muskulösen Verbindungen zur Schulter hinüber fortzusetzen. Man kann hier eine Brücke durchfühlen, welche alle benachbarten Teile miteinander verbindet. Von der Schulter aus setzen sich die Knochenstränge weiter fort, um mit andern Strängen zusammenzutreten. An der linken Seite, wo, wie gesagt, erst 3 Jahre später der Prozess auftrat, ist eine fast symmetrische Situation entstanden. Wir finden auch da grosse Balken und Knollen, die sich bis in die Gegend des Olecranon fortsetzen. Auf der andern Seite reichen sie vom Akromion her bis zur Scapula und von dort bis zur Muskulatur des Rückens, namentlich in den Serratus hinein. Am Rücken erstreckt sich dann eine doppelte Reihe

von derartigen, vielfach zusammenhängenden, häufig geradezu gitterförmig angeordneten Knochen über die ganze Länge der Seitenteile. Die Mitte des Rückens ist bisher ziemlich frei geblieben; die Seiten dagegen sind wie mit einem gitterförmigen Panzer umgeben. Die Knochenbildung setzt sich dann nach unten fort in die Muskulatur der Lenden- und Beckengegend, in der massenhafte, bis zu starken Knollen angewachsene Knochen sitzen. In dieser Weise erstreckt sich der Prozess bis auf den hintern Teil des Oberschenkels hinunter, der innerhalb seiner Weichteile grosse derbe Stränge erkennen lässt. Am Knie ist auf der linken Seite eine grosse Masse hervorgewachsen, die allmählich eine Ankylose herbeigeführt hat. Auf der andern Seite ist das Knie noch beweglich geblieben, aber es sitzt auch da eine grosse Masse, die sich noch in die Wadenmuskulatur hineinerstreckt und innerhalb derselben leicht umgriffen werden kann. Verhältnismässig frei geblieben ist mit Ausnahme der Umgebung der Kiefergelenke der grösste Teil des Gesichts und des Kopfes. Dann beginnt aber die Verknöcherung schon in der Nackengegend, die ganz steif geworden ist und setzt sich namentlich an der Hinterseite des Rumpfes fort in zwei grossen Zügen, die mehr den Seitenteilen des Thorax entsprechen und von da, unter grösserer Annäherung unter einander, auf die Lenden- und Beckengegend sowie auf den Oberschenkel übergehen, während auf der andern Seite, relativ wenigstens, Freiheit besteht und von den Füssen der linke wenigstens noch beweglich geblieben ist. Das eine Bein ist

im Hüftgelenk, das andere im Kniegelenk etwas mehr beweglich. Das ist, mit Ausnahme der Hände u. z. T. der Füsse, alles, was er von brauchbaren Teilen übrig behalten hat. — Das Gesamtbefinden leidet in der Zeit, wo die neuen Anfälle eintreten, also in der Frühlingsexacerbation, erheblich. Nachher ist sein Zustand, nach seinen Angaben, ziemlich erträglich. Er verdaut namentlich noch ziemlich gut, hat auch sonst keinerlei Klagen über innere Teile zu führen und sieht trotz seiner Abmagerung nicht schlecht aus.

b) Befund im Jahre 1898. Seit 1894 ist das Allgemeinbefinden erträglich zu nennen. Früher hatte er fast in jedem Jahre einen Anfall, in denen sich neue Ossifikationen entwickelten. Neuerdings ist ein mehr gleichmässiger Ablauf des Leidens eingetreten, ohne dass eine grössere Störung stattgefunden hätte. Aber wenn man seinen Zustand in das einzelne verfolgt, so stösst man an einzelnen Stellen auf neue Ossificationslinien, die früher nicht, wenigstens nicht in nennenswerter Weise existierten. Es ist also ein kleiner Fortschritt vorhanden.

18. *D. B. Boks,* 1897, Niederlande. Anamnese. Es handelt sich um ein Mädchen von $2^1/_2$ Jahren, welches am 13. Juni 1895 in die Klinik (Utrecht, chirurg. U. Kl.) aufgenommen wurde. Das Kind wurde ausgetragen und ohne Kunsthilfe in Kopflage geboren. Lues ist in der Familie nicht beobachtet, die Eltern sind gesund. Als Pat. $^1/_2$ Jahr alt war, bemerkten die Eltern, dass das Kind sein Köpfchen stets nach der linken Seite gebeugt hielt. Ebenso traten im Nacken 2 taubeneigrosse, aber bald ver-

schwindende Geschwülste auf. Für beides können die Eltern keinen Grund angeben. 1 Jahr alt fiel das Kind zu Boden, worüber es lebhaft Schmerzen äusserte; bald darauf trat eine eigrosse Geschwulst an der rechten Seite des Hinterhaupts und eine zweite am rechten Oberarm auf. Letztere verschwand wieder spontan, der Arm blieb jedoch etwas steifer wie früher. Die Geschwulst am Nacken brachte ein Arzt durch Anwendung von Jodtinktur innerhalb dreier Monate zum Verschwinden. Ähnliche Geschwülste traten auf an der linken Seite des Hinterhauptes und am Rücken, die spontan und spurlos verschwanden. Im Frühjahre 1894 stürzte das Kind auf den rechten Arm, der infolgedessen anschwoll, was aber wieder verging; der Arm wurde jedoch steifer und das Kind musste die Speisen mit der linken Hand zum Munde führen. Im November desselben Jahres fiel das Kind auf den linken Arm, der anschwoll. Ein Arzt legte einen Gypsverband an, der nach 14 Tagen abgenommen wurde. Der Arm war darnach noch viel steifer als der rechte, so dass nun letzterer wieder zum Essen verwendet werden musste. Eine Fraktur des linken Armes war nicht konstatiert worden. In der ersten Zeit nach dem Fall hatte das Kind Fieber und grosse Schmerzen. Am Rücken, Nacken und auch sonst traten 1895 unter Fieber und Schmerzen Geschwülste auf. Am 13. Juni 1895 wurde das Kind in die chirurg. Klinik aufgenommen.

Status (13. VI. 95). Der ziemlich grosse Kopf ist nach vorne und ein wenig nach der linken Seite gebeugt, nach rechts gedreht. Flexions- und

Rotationsbewegungen sind aktiv und passiv sehr eingeschränkt. Augen, mimische Muskulatur, Kaumuskeln und Lungen normal. Am Halse springen die beiden MM. sterno cleid. mast. wie derbe Stränge vor. In der sternalen Portion des linken und der clavikularen des rechten Mnskels konnte man je ein hartes Knötchen wahrnehmen. Dieselben waren leicht verschieblich und sicher ohne Verbindung mit Skelettteilen. Der Thorax ist flach und schmal, der Bauch stark vorgewölbt. Im rechten M. obliquus ext. abdom. bemerkt man nahe seiner Aponeurose 7 erbsengrosse harte Körperchen, die auf Druck schmerzhaft sind. Die Wirbelsäule zeigt eine leichte Kyphoskoliose nach links mit der grössten Convexität im untersten Brustsegment. Die Lendenwirbelsäule ist lordotisch verkrümmert. Zu beiden Seiten der deutlich fühlbaren Processus spinosi zeigen der M. ileo costal. und Longissimus dorsi vermehrte Resistenz. Die Rückenmuskulatur, besonders Splenius rechts und links, zeigen harte, jedoch nicht knochenharte Consistenz. Die andern Muskeln repräsentieren sich als weich und teilweise atrophisch, wie z. B. Latissim. dorsi und Serrat. ant. maj. Mit der rechten Spina scapulae ist ein hühnereigrosser, harter, unverschieblicher Tumor verwachsen. Links ist die Spina scapulae deutlicher zu fühlen als rechts. Die Schulterblattmuskulatur zeigt teilweise derbe Consistenz. Die Bewegungen im rechten Schultergelenk sind deutlich eingeschränkt, auf den Rücken kann der Arm nicht gelegt werden. Die Bewegungen in den übrigen Gelenken des Arms sind vollständig frei.

In der rechten vordern Achselfalte befinden sich 2 dem Pektoralis angehörende Knochenplatten, von denen die laterale mit dem Humerus in Verbindung steht. Links ist der Pectoralis major ebenfalls verknöchert und mit dem Humerus knöchern verbunden, wodurch jede Beweglichkeit im linken Schultergelenk aufgehoben ist. Rechts oberhalb der Mamille befindet sich ein 2 cm breiter harter Tumor auf den Rippen. Von hier geht eine Knochenplatte nach der vordern Achselfalte. Der Deltoideus ist sehr schlaff. In der Regio bicipitis befindet sich ein nach der Achselhöhle sich fortsetzender, derber Strang. In der Sehne des M. flexor carpi radialis ist ein erbsengrosses, knochenhartes Knötchen fühlbar. Beugung und Streckung im linken Ellbogengelenk sind eingeschränkt. Hand- und Fingergelenke sind normal. Auf den Rücken kann der Arm nicht gebracht werden. — Entsprechend der vordern Rumpf- und Armmuskulatur ist die Resistenz der vordern Brustwand vermehrt. Der Pectoralis major sin. ist entsprechend der vordern Achselfalte in eine Knochenplatte umgewandelt. Mit ihr in Verbindung steht durch eine Spange ein taubeneigrosser Tumor unter der linken Mamille. Spange und Tumor machen die Bewegung der grossen Knochenplatte mit. Im Biceps des linken Oberarms verläuft ein $2^1/_2$ cm dicker, oben mit der verknöcherten Insertionsstelle des Pectoralis major in Verbindung stehender, knochenharter, vom Humerus isolierbarer Tumor. — Sehr vermehrt ist die Resistenz des Caput commune der Vorderarmbeuger; in den Sehnen des Flexor carpi radialis und des Flexor

pollicis brevis ist ein Knochenkörperchen fühlbar. — An der medialen Seite der Tibia beiderseits nahe am proximalen Ende und an der Fibula dicht unter ihrem Capitulum finden sich bohnengrosse Exostosen. Die Muskulatur beider untern Extremitäten zeigt nirgendwo vermehrte Resistenz, die Beweglichkeit in den Gelenken ist normal. Die grossen Zehen beider Füsse zeigen Valgusstellung, nach Angabe der Eltern angeboren. Der rechten Zehe fehlt die Grundphalange. — Das Kind kann gut geradeausgehen, hält dabei den Rumpf jedoch steif. Beim Versuch, sich umzudrehen, scheinen Kopf und Rumpf eine Masse zu sein, so unbeweglich sind dieselben. Diese Bewegung erfolgt allein mit Hilfe der Beine. — Die innern Organe und der Harn zeigen nichts Abnormes. Ferner keinerlei Zeichen von Rhachitis und Skrophulose. Temperatur und Respiration sind normal.

19. *Kryger*, 1898, Deutschland. 4 1/2 jähriges, gut genährtes Mädchen erkrankte 1896 akut. Unter stark entzündlichen Erscheinungen bildete sich zuerst am Rücken etwas links von den untersten Rippenwirbeln ein blauroter, schmerzhafter Knoten, die Haut darüber war sehr stark gespannt, so dass man meinte, die Geschwulst würde aufbrechen. Die Schwellung ging aber zurück und an ihrer Stelle wurde nun ein rundlicher Knochenvorsprung bemerkt. In mehrfachen Schüben breitete sich der Prozess dieser Art häufig unter Fieber, fast immer mit Entzündungserscheinungen weiter aus über den Rücken, den Nacken, die Arme, den Unterleib und die Hüften, zuletzt wurde Hals und Gesicht befallen.

Jetzt ist die Wirbelsäule ein fester Stab, von dem lange, unregelmässige Knochenriffe ausgehen. Die Schultern sind emporgezogen, die Oberarme stehen abduziert und unbeweglich, die Unterarme rechtwinklig gebeugt, wenig beweglich, die Hände liegen gekreuzt auf dem Leib, die Beine sind in den Hüften leicht gebeugt, das rechte abduziert unbeweglich. Der Kopf ist nach vorn und links geneigt, das Gesicht etwas nach rechts gedreht. Die Wangen- und Mundmuskatur ist sehr hart, der Mund kann nur bis zu einer ½ cm breiten Spalte geöffnet werden, das Essen ist nur durch seitliche Verschiebung des Unterkiefers möglich. Überall in den Muskeln fühlt man derbe Stränge oder Knochenspangen, die teils in Verbindung mit dem Skelett stehen, teils frei im Gewebe zu liegen scheinen, fast immer dem Faserverlauf folgend, nur hin und wieder denselben kreuzend. An den Rippen, den Wirbeln und am Becken springen wirkliche Exostosen senkrecht zur Haut hervor. Es fehlt auch nicht die Mikrodaktylie der beiden grossen Zehen. Dieselben zeigen anscheinend nur ein Glied, das in Valgusstellung dem Metatarsus aufsitzt.

20. *Stempel*, 1894—98, Deutschland. a) Anamnese und Status vom Jahre 1894. Käthe B., unehelich geboren am 10. Jan. 1891. Die Mutter machte Typhus durch, der Vater soll an Magenblutungen und Milzschwellungen gelitten haben. Erkrankungen der Muskeln mütterlicherseits nicht vorgekommen, vom Vater lässt sich nichts eruieren. Das Kind ist ohne Kunsthilfe in Schädellage in einer Stunde geboren. Die Dentition trat mit ¾ Jahr ein ohne

Beschwerden. Mit 1 Jahr lernte das Kind gut gehen, Rhachitis und Skrophulose hat nie bestanden. 1893 machte das Kind Masern, dann Lungenentzündung, dann Scharlach und endlich Nephritis durch. Die jetzige Krankheit begann am 9. Juli 1894 plötzlich mit einer Anschwellung an der linken Seite des Halses, nachdem das Kind vorher ganz gesund und munter gewesen war. Eine Ursache kann nicht angegeben werden, speziell kein Trauma. Am 11. Juli wurde das Kind in der Poliklinik untersucht und weder bei ihm, noch bei der Mutter Lues konstatiert. Es fand sich in der Mitte des Sternocleido mastoid. eine auf Druck schmerzhafte, teigige, haselnussgrosse Schwellung. Die Haut über derselben war bläulich verfärbt, nach oben und unten hin schien der Muskel intakt. Die Bewegungen des Kopfes waren behindert. Nirgends Exostosenbildung. Bei der diskreten Herkunft des Kindes dachte man zunächst an Lues und gab Jodkali 8 : 200 3 × tägl. einen Kinderlöffel voll. Die Temperatur war normal, die Schwellung aber nahm zu; auch Natr. salicyl. nutzte nichts. Die Geschwulst wurde härter und begann sich spindelförmig über den ganzen Muskel zu erstrecken. Auf Ichthyolpinselung wurde sie weicher, der Kopf beweglicher. 8 Tage später trat im linken M. cucullaris unter denselben Symptomen und mit demselben Verlauf wie bei der Geschwulst im M. sterno cleid. mast. sinist. eine Geschwulst auf, die ebenfalls und nun täglich mit Ichthyol behandelt wurde. Weiterhin traten im linken Latissimus dorsi, erector trunci sinister, Serratus anticus major sinister Geschwülste

auf. Der Zwischenrippenraum war tief eingezogen, die ganze linke Thoraxwand fühlte sich bretthart an und die Haut liess sich nirgendwo in Falten abheben, sondern lag der Unterlage fest an, was auf der gesunden Seite nicht der Fall war. Die Infiltration nahm die ganze Thoraxwand ein. Alsdann wurde, genau wie der linke Sternocleido mastoid. der linke Quadratus lumborum befallen und nun die rechte Seite in umgekehrter Reihenfolge: Quadrat. lumbor., Latissim. dorsi, Serrat. antic. maj. und Cucullaris und das Kind kann nicht auf dem Rücken und der rechten Seite liegen und bringt die Nächte sitzend zu, weil es beim Liegen Schmerzen hat. Brustumfang links 23½, rechts 30½ cm. Weiterhin wurden ergriffen Pectoral. maj. sinister, dann Pectoralis major dexter, Biceps brachii dexter und, zum zweiten Male. Anschwellung am lateralen Rande des rechten Cucullaris. Vom 15. Sept. an aber wird eine Inunctionskur vorgenommen, bei der pro die 1 gr verbraucht wird, ohne Erfolg. Bald darauf erfolgt Erkrankung des linken M. rectus abdominis und von neuem erfolgt Anschwellung des linken Cucullaris und des Serratus antic. maj. sinist.

b) Status vom Jahre 1895. Allgemeinbefinden gut. Sterno cleid. mastoid. dext. weich, dito links, in den 2 obern Dritteln dagegen hart mit mehreren sehr festen Knoten. Das Kinn kann nur etwa handbreit der Brust genähert werden. Der Vorderarm steht im Ellbogengelenk in rechtwinkliger Contrakturstellung, nur passive Bewegungen, u. zw. sehr geringe Beugungen, sind möglich, da beide M. M. bicip. brach. verknöchert und mit mehreren

Knoten behaftet sind. Die Oberarme können nur bis halbe Schulterhöhe erhoben werden, da beide M. M. pector. maj. und die Latiss. dorsi in dicke fibröse Massen umgewandelt sind. Unterhalb der linken Mamille auf der IV. Rippe ein haselnussgrosser harter Knoten, einer Exostose ähnelnd. Solche Knoten ebenfalls am Hinterhauptbein, an den Ansätzen der Musc. cucullares, die in ihren obern Teilen ebenfalls fibrös sind. Die langen Rückenmuskeln sind derb und fest und die Beweglichkeit der Wirbelsäule daher sehr behindert. Beide Mylohyoidei sind fest und hart. Weiterhin erneute An- und bald wieder Abschwellung des Rückens. Zur Zeit dieser Eruptionen soll das Kind an Appetit- und Schlaflosigkeit gelitten haben.

c) Status vom Jahre 1896. Die beiden Sterno cleido mastoid. sind wieder weich geworden. Dagegen sind die Scaleni beiderseits verhärtet und, besonders links, als knochenharte Stränge durchzufühlen. Der Ansatz des rechten Cucullaris ist in einen knochenharten, unverschieblichen Knoten verwandelt, ebenso, aber in geringerm Masse, der linke. Cucullaris beiderseits stellenweise verknöchert. Besonders stark sind jetzt die Verknöcherungen des Rückens im Gebiete der Latissim. dorsi und der langen Rückenmuskeln. Das Kinn kann der Brust bis auf 3 1/2 cm genähert werden, also hat sich seit 1895 eine kleine Besserung eingestellt. Unterhalb des Trochanter major ein haselnussgrosser, harter Knoten. Gesichts- und Kaumuskeln sind vollständig frei. Die beiden M. M. mylohyoidei fühlen sich derb an. Die Drehbewegungen des Kopfes sind nur ein-

geschränkt, das Hintenüberbeugen des Kopfes ist fast ganz unmöglich; die linke Skalenusgruppe ist in einen fibrösen Strang verwandelt mit einem festen knöchernen Knoten unten, die rechten Skaleni sind in toto derb. Am äussern Stande der Skapula 2 exostosenähnliche Knoten. Vom Processus spinosus des VII. Brustwirbels bis zu dem des XI. befindet sich eine verknöcherte, verdickte Leiste, es ist also an dieser Stelle das Ligam. apicum mit in den Ossificationsprozess hineingezogen. Die M. M. latissimi dorsi sind beiderseits hart, im rechten mehrere Knötchen, die nach dem Humerus laufenden Endsehnen sind verknöchert und tragen somit zur Fixierung des Schultergürtels bei, ebenso wie die beiden grossen Brustmuskeln. Links kann der Oberarm nur 4 cm vom Sternum abduziert werden, rechts 8 cm. Die Rotation in den Schultergelenken ist nur in äusserst geringem Masse ausführbar, die Unterarme beiderseits im Ellbogengelenk in rechtwinkliger Flexionskontraktur. Ursache: Degeneration und Verknöcherung der M. M. bicip. Über der VII. und VIII. Rippe rechts in der hintern Axillarlinie je ein erbsengrosser, exostosenähnlicher Knoten. Die beiden Skapulae sind fest an den Thorax fixiert. Im linken M. rect. abdom. eine 8 cm lange fibröse schmale Spange. Unterhalb des rechten Trochanter major scheint sich eine neue Affektion auszubilden, es ist daselbst eine harte Anschwellung zu konstatieren. Die erkrankten Muskeln schmerzen bei Druck. Besonders zu erwähnen ist, dass beide grossen Zehen kleiner sind als die zweiten, in ausgesprochener Valgusstellung stehen und nur eine

Phalanx zu besitzen scheinen. Sonst keine Missbildungen. — Anamnestisch ist noch nachzutragen, dass das Kind stets in geräumiger, trockener Wohnung gelebt und gut genährt wurde. Das Kind befindet sich sonst sehr wohl, sieht gut aus und hat stets guten Appetit. Der Thorax erscheint infolge Degeneration der M. M. pectorales stark abgeflacht, die Atmung ist vorwiegend abdominell.

d) Status vom Jahre 1898. Die Untersuchung ergab jetzt neben den bereits früher erwähnten verknöcherten Insertionspunkten der Cucullarmuskeln am Hinterhauptbein zwei neue exostosenartige Knoten von Haselnussgrösse. Die beiden Sterno cleido mast. fühlen sich vollkommen weich an, wie normale Muskeln. Desgleichen die beiden Rect. abdom. Dagegen ist die Verknöcherung der Scaleni stärker geworden, Nickbewegungen des Kopfes sind nur in geringer Ausdehnung möglich, Drehbewegungen etwas ausgiebiger. Der rechte Mylohyoideus ist in eine feste Knochenspange umgewandelt, der linke ist dem Gefühl nach normal. Das Kind hat den Mund stets geöffnet, sein Aussehen ist jetzt etwas anämisch, aber nicht krankhaft. Am Rücken treten die verknöcherten Partien noch deutlicher hervor. Im rechten Cucullaris liegen dicht nebeneinander mehrere kleine riffartige Knochenvorsprünge, die scharf gegen die Haut drücken, so dass an diesen Stellen Decubitus zu befürchten ist. Im linken Cucullaris, dicht neben der Wirbelsäule, ist seit 3 Tagen ein neuer Herd entstanden, eine kinderfaustgrosse Schwellung, die beim Betasten Pergamentknittern gibt, bedingt vielleicht durch von frühern

Attaquen herrührende, dünne Knochenlamellen. Die Wirbelsäule ist ganz starr, sie wird beim Bücken nicht bewegt, das Bücken ist überhaupt nur unter starker Beugung in den Kniegelenken möglich. In seiner Bewegung wird das Kind immer ungeschickter. Es wird jetzt viel über Müdigkeit geklagt, der Appetit ist schlechter geworden und der Schlaf unruhig. — Eine Untersuchung mit Röntgenstrahlen bestätigte einerseits die Ossifikationen in den befallenen Muskeln als solche, anderseits ergaben sie, dass es sich bei den grossen Zehen nicht um einen Defekt, sondern um eine wahrscheinlich knorpelige Ankylose der Phalangen handelte.

21. *Roth*, 1898, Deutschland. Anamnese. B., Betty, 4 3/4 Jahre alt, Bierbrauerstochter aus Willmersdorf, wurde am 22. XI. 1897 in die Erlanger chirurg. Klinik aufgenommen. Der Vater starb an Phtisis pulm., die Mutter und 2 Geschwister leben und sind gesund. Lues hat der Vater nie gehabt. Muskelerkrankungen sind in der Familie bislang nicht vorgekommen. Pat. wurde ohne Kunsthilfe „in gewöhnlicher Lage“ geboren, und war stets kräftig und gesund, machte eine prompte Dentition durch und lebte in hygienisch günstigen Verhältnissen. Zwischem dem 1 3/4 und 2. Lebensjahre zeigte sich links in der Mitte des Rückens ohne jede nachweisbare Veranlassung eine dicke, schmerzhafte, fluktuierende, anscheinend Eiter enthaltende Geschwulst, der bald eine 2. an der linken Halsseite folgte. Letztere vergrösserte sich, nahm bläuliche Färbung an und drohte aufzubrechen, begann aber nach 1/4 Jahren zu schrumpfen und verschwand fast

vollständig, während die bis dahin intakte rechte Rückengegend von ähnlichen Erscheinungen befallen wurde. Bald schwoll auch der linke und rechte Arm vom Schultergelenk bis zum Ellbogen, ferner verschiedene Stellen an der Brust und am Unterleib, ferner auch der Oberschenkel an, letzterer vor etwa 2 Jahren. Die entzündlichen Erscheinungen gingen an den genannten Stellen dann zurück und es traten dort und auch am Knochen exostosen-ähnliche Wülste zu Tage. Damit ging Hand in Hand eine sich steigernde und schliesslich völlige Steifigkeit der befallenen Teile: Schulter-, Ellbogengelenk und Wirbelsäule. Patient fiel nun oft und dann fast jedesmal auf das Gesicht. Letzteres schwoll dann auch an und ging die Erkrankung in einzelnen Attaquen weiter, während deren Diarrhoen auftraten. Sonst war Pat. im Allgemeinen ganz wohl und zeigte keine Muskelschmerzen, Paraesthesien, Hyper- oder Anaesthesien. Zeitweise gingen die Erscheinungen zurück, um an andern Stellen dann aufzutreten. Pfarrer Kneipp wurde zu Rate gezogen; doch das „Kneippen“ schadete nur und zwar derart, dass Pat. auf den Tod erkrankte. Zur Zeit sei der Brustkorb beim Aufheben sehr empfindlich, sonst seien keine Störungen bemerkt worden.

Status praesens. Bei der Lage im Bett vollständig starre Haltung, ebenso bei aufrechter Stellung und sind zugleich die eckige Zeichnung des Schultergürtels und die eigentümlichen Deformitäten des Rückens zu bemerken. Die beiden grossen Zehen sind auffallend klein, die beiden Arme adduziert. Das Aussehen des Kindes ist ein gutes. Der

Kopf ist in etwas gebeugter Haltung fast vollkommen fixiert. An der Stirne sind 2 von frühern Contusionen herrührende Narben. Links, etwas oberhalb des Ohrmuschelansatzes ist eine erbsengrosse Exostose. Kopfschwarte, Augen und deren Muskeln sind normal. Die Wangen fühlen sich in der Gegend der Masseteren sehr derb an. Wegen Ankylose beider Kiefergelenke kann die 1/2 cm weite Mundspalte fast gar nicht erweitert und der Unterkiefer fast gar nicht seitlich verschoben werden. Pat. kann nur flüssige und fein zerhackte Nahrung zu sich nehmen. Der Schluckakt ist nicht gestört. Dreh- und Nickbewegungen sind nur mit Mühe und wenig ausführbahr. Die ganze Nackenmuskulatur bildet eine kompakte Masse, die ganze Wirbelsäule ist steif. In der Richtung des Sterno cleido mastoid. (welcher Seite?) verläuft eine bleistiftdicke Spange bis dicht an das Sternum. Die Pars mastoidea beider Kopfnicker ist wegen diffuser Verhärtung kaum abtastbar. Die tiefe seitliche Halsmuskulatur ist härter als normal, ebenso die Zungenbeingegend. Der Larynx macht die Schluckbewegungen mit. Der vordere Rand des M. cucullaris ist im untern Teil sehr derb. Die Oberarme sind mit den Schulterblättern und den Rippen verlötet und zwar durch Ossifikationen vom M. latissim. dorsi und Pectoral. major. Das rechte Schulterblatt ist nur gering, das linke ist gar nicht mehr beweglich. Die M. M. supra- und infrascapulares sind knochenhart, Teres major, minor und Infraspinatus von knorriger Beschaffenheit. Die Oberarme stehen beiderseits leicht erhoben und adduziert, in ihrer Bewegung behindert

durch Ossification des M. latissimus dorsi. Der rechte Vorderam steht zum Oberarm fast rechtwinkelig, Extension und Flexion kaum mehr möglich. Der Condylus internus humeri ist rechts stark vergrössert, am Ansatz des M. deltoidoideus finden sich beiderseits Exostosen, ebenso am Ursprung des Ankoneus internus. Im Biceps und Brachialis intern. humeri beiderseits knöcherne Einlagerungen. An der linken Hand ist die Supination nur in geringem Grade möglich. Im Übrigen sind beide Hände ganz frei. Vorn finden sich an den Rippen beiderseits in der Höhe der Brustwarze leichte Anschwellungen am Übergang vom Knorpel zum Knochen, ebenso an der III. Rippe links. Im Bereiche des Latissimus dorsi links ist eine die Rippen kreuzende Knochenspange am Achselhöhlenrande. Von den beiden Spinae anteriores superiores steigt ein schmaler derber Streifen im Obliquus abdom. ext. senkrecht nach oben. Ferner Ossifikationen in den beiden Sartorii. Die beiden M. M. glutaei zeigen sich etwas atrophisch. Die grossen Zehen beider Füsse stehen in Valgusstellung, bestehen nur aus einer Phalanx und sind infolgedessen kleiner als normal. Sonst an den Füssen und Unterschenkeln nichts Abnormes. Lunge, Herz und Nieren gesund. Das Allgemeinbefinden ist ein gutes. Im Übrigen nichts Abnormes.

22. Mein Fall, 1899—1901. Anamnese, aufgenommen in Ochsenfurt am 4. Juni 1901. Katharina Braun, 14 Jahre alt, aus Ochsenfurt, stammt von gesunden Eltern, der Vater ist Schiffer. 6 Geschwister der Pat. leben und sind gesund. Das Kind wurde in „gewöhnlicher Kopflage“ leicht und ohne ärzt-

lichen Beistand geboren. Verletzungen desselben vor oder während der Geburt kamen nicht vor. Die ersten Lebensmonate wurde es von der Mutter gestillt und gedieh vortrefflich. Im Alter von einem Jahr lernte Pat. gehen. In den ersten sieben Jahren war sie ganz gesund, im achten Jahre machte sie Masern durch, von denen sie vollständig genas.

Im vierten Lebensjahr ritzte sich Pat. am linken Mittelfinger. Die Wunde wurde eitrig, und zwar wie die Angehörigen angaben, durch Anfassen einer Raupe. Als die Entzündungserscheinungen fortschritten, zog man einen Arzt zu, der eine Incision machte, worauf die Wunde heilte; der Finger wurde jedoch im mittleren Gelenk steif und ist es bis heute. Fast zu gleicher Zeit bekam Pat. hinter dem linken Ohr einen Abscess, der ebenfalls incidiert wurde und abheilte.

Im neunten Lebensjahr bekam Pat. sehr heftige Zahnschmerzen in den linken untern Backenzähnen. Es wurde ein Bader gerufen, der dem Kinde zwei untere Backenzähne zog. Im Anschluss hieran schwoll die ganze linke Gesichts- und Halsseite an. Ein zugezogener Arzt verordnete eine Salbe und es wurden gewärmte Kleiensäcke aufgelegt; trotzdem gingen die Schwellung und auch die aufgetretenen Schmerzen damals nicht zurück; dies geschah erst später, aber die linke Hals- und Gesichtsseite wurden steif und das Mädchen konnte schon damals die Zahnreihen nicht mehr soweit von einander bringen, als es zum normalen Kauen erforderlich ist, sie konnte den Mund nicht mehr gut aufmachen und auch weniger gut den Hals bewegen. Es wurde

wegen dieser Abnormität wieder ein Arzt zugezogen. der aber nichts verordnete. Im Herbste begann sich „an Stelle der ausgezogenen Zähne“ eine knochenharte Geschwulst zu bilden. Seit dieser Zeit stellte sich eine allmähliche Versteifung und Verhärtung der Kaumuskulatur links ein und die Fähigkeit, zu kauen, wurde immer mehr beschränkt.

Etwa ein Jahr später bemerkte die Mutter einmal, als sie dem Kinde ein Hemd anzog, auf dem Rücken der Pat. über einer Rippe einen derben Knoten. Die Mutter fragte Pat., ob derselbe sie schmerze, was sie verneinte. Doch wurde auch diesmal ein Arzt zugezogen, der warme Salzbäder verordnete, worauf der Knoten „wieder ganz verging“.

Alsbald begann sich nun über der rechten Scapula eine diffuse, harte Schwellung zu bilden, die innerhalb einer Woche stark wuchs. Dann schwoll der Nacken an, der steif wurde, so dass das Kind den Kopf nicht mehr gegen die Brust neigen konnte. Weiterhin traten Knoten auf in der Achselhöhle, und zwar rechts, und das Kind konnte den rechten Arm nicht mehr erheben; der rechte Unterarm war jedoch noch gebrauchsfähig. Dann wurde die linke Halsseite noch steifer, als sie schon war und die Nickbewegungen noch mehr eingeschränkt; alles dies ging ohne jede Schmerzhaftigkeit vor sich. Ebenso schmerzlos verbreitete sich über die linke Brustseite eine diffuse Schwellung, die wieder zurückging; auch an den anderen Stellen verzog sich dieselbe.

In der Folge schwollen ohne Schmerzen die rechte Skapula und Nacken von neuem an und es wurde wieder ein Arzt gerufen, der gegen die Sache aber nichts verordnete. Im Nacken ging bald die Schwellung von selbst zurück, ebenso auf der Schulter; aber dafür stellten sich dann derbe Partien in der Muskulatur beider Teile ein. Seit dem 14./X. 1899 wurde Pat. von seiten der chirurg. Poliklinik in Würzburg Jodkali verordnet, worauf die Schwellung über der rechten Skapula wieder abnahm.

Jedoch bildeten sich über der linken Clavicula harte, schmerzlose Geschwülste, die zur Behinderung der Bewegung des Kopfes mit beitragen.

Vom Nacken ging, ohne Schmerzen, der Schwellungsprozess weiter den Rücken hinunter; derbe Knoten traten auf, die theilweise verschwanden und andern Platz machten, teilweise als derbe Partien zurückblieben.

An der innern Seite des linken Unterschenkels, etwas unterhalb des Knie, befindet sich ein derber Knoten. Die erwachsene Schwester des Kindes gibt an, denselben schon gemerkt zu haben, als das Kind 3 Jahre alt war, die Mutter hingegen sagte aus, er sei erst „später“ entstanden und die erste Erscheinung der Krankheit gewesen, das Kind selbst meinte, er sei immer dagewesen.

Weil das Kind krank war, gab ihm die Mutter immer etwas kräftigere Nahrung als den übrigen Kindern, es bekam Eier, Fleisch, Fleischbrühe u. s. w. stets „soviel es wollte“.

Der Vater und die Mutter des Mädchens erfreuen sich steter Gesundheit. Insbesondere wissen sie nichts von Lues, die Frau hat alle ihre Kinder ausgetragen und hatte niemals einen Abort zu verzeichnen. Rhachitis hatte das Kind nie, ebenso nie Skrophulose. Die Eltern desselben leben in ländlich guten Verhältnissen und entspricht die Wohnung, wie ich mich überzeugen konnte, durchaus billigen hygienischen Anforderungen.

Im 11. Lebensjahre bekam Pat. einen epileptischen Anfall von 2—3 Minuten Dauer. Nach dem Erwachen wusste Pat. nichts davon. Anfälle dieser Art wiederholten sich in der Folge fünf mal, ohne dass sich Pat. jemals dabei verletzt hätte. Menstruiert war Pat. noch nicht. — Im Dezember 1899 wurde Pat. in die Würzburger chirurgischen Universitätsklinik verbracht.

Ich lasse nun zunächst die poliklinischen Daten vom Jahre 1899, sodann den Status praesens vom 13. Dezember 1899, die Beschreibung der Operation vom 20. Dezember dess. Js., dann den Status beim Austritt der Pat. aus der klinischen Behandlung wörtlich nach der klinischen Krankengeschichte und endlich den Status praesens vom 4. Juni 1901, den ich in Ochsenfurt am selben Tage aufnahm, folgen.

Poliklinische Notiz vom 14./X. 1899. Schwellung des Cucullaris und Pectoralis major; dieselben sind schmerzlos; der Arm ist nur bis zur Horizontalen hebbar. Jodkali.

Poliklinische Notiz vom 4./XI. 1899. Harte Verdickung im linken Sterno cleido mastoideus, walnussgrosser harter Knoten am Ansatz des Musc.

latissimus dorsi. Die Schwellung des Musc. pectoralis major und des M. cucullaris ist zurückgegangen. Weitere Verordnung von Jodkali.

Poliklinische Notiz vom 29./XI. 1899. Die Verdickung im Sterno cleido mastoideus ist stärker geworden, die des Pectoralis major und des Cucullaris sind fast ganz verschwunden. Die Schwellung des Ansatzes des Lattissimus dorsi hat zugenommen. Pat. erhält den Rat, sich in die chirurgische Klinik aufnehmen zu lassen.

Status praesens vom 13. Dezember 1899. Das allgemeine Aussehen der Pat. ist anämisch.

Der Kopf wird nach vorn gebeugt und etwas nach rechts gedreht gehalten. An Stelle der untern Hälfte und besonders des Claviculartеils des linken Sterno cleido mastoideus fühlt man mit Zacken besetzte, knochenharte starre Spangen, während der übrige Teil derb und ebenfalls unverschieblich ist. Der linke Masseter ist knochenhart, von etwas geringerem Volumen als der rechte, der nicht so hart, aber sehr derb ist. Die Lippen werden weit geöffnet, die Zahnreihen nur einige Millimeter weit von einander entfernt, während sie bei geschlossenem Munde einige Millimeter über einander treten.

Die Zähne sind alle wohlgebildet vorhanden. Am vordern Rand und unterhalb des Masseter fühlt man eine, von normaler Schleimhaut überkleidete, nicht empfindliche, nussgrosse harte Verdickung über den Wurzeln ungefähr des 2. Praemolar- bis 2. Malarzahnes.

Die Masseteren fühlen sich von innen her, von normaler Schleimhaut bekleidet, gleich hart an.

Die Musculatur über der ganzen Hinterfläche der rechten Scapula scheint etwas voluminöser als links nur in der Consistenz vielleicht etwas derber; der axillare freie Rand des M. latissimus dorsi und anscheinend des Teres major scheinen in einen derben, fast hühnereigrossen Tumor verwandelt.

Diagnose: Myositis ossificans musculi masseteri sinistri et sterno cleido mastoidei sinistri.

Operation am 20. Dezember 1899. Die Operation wurde von Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. *Schönborn* in folgender Weise vorgenommen:

Tiefquartschnitt der linken Wange; Schonung der Facialisäste; Freilegung einer 1 cm breiten, 1/2 cm dicken Knochenspange, welche nach oben frei endend, im Musc. masseter auf dem Unterkiefer festsitzt; Durchsägung desselben mit der Drahtsäge und Herausmeisselung der beiden Stücke; Naht; 1 Drain; durch Einführung des Heister werden die Zahnreihen durch Einreissen der spannenden Gewebszüge etwa 3 cm von einander entfernt; Schnitt über dem M. sterno cleido mastoid. links in dessen Längsrichtung; Exstirpation zuerst des clavicularen, dann auch des sternalen nicht verknöcherten, doch bindegewebig, schwielig verdickten Muskelteiles; Naht; ein Drain. Der Kopf ist gerade gerichtet; aktiv kann das Kind die Zahnreihen resp. den Mund 2 cm weit öffnen. — Einführen von Lindenholzkeilen; Reaktionslose, primäre Heilung.

Status paes. beim Austritt am 12. Januar 1901. Wunden primär verheilt; geringes Ödem der linken Wange; keine auffallenden Lähmungserscheinungen

des Facialis; die Zahnreihen können jetzt nur noch 3/4 cm von einander entfernt werden und ist vorauszusehen nach dem bisherigen Verlauf, dass die Möglichkeit des Mundöffnens bald noch weiter beschränkt werden wird. Der Kopf steht etwas nach vorn gebeugt, aber noch nicht im Sinne des linken Sterno cleido mastoideus. — An Stelle des linken Masseter und linken Sterno cleido mastoid. sind breite, derbe, teilweise harte Gewebszüge diffus zu fühlen.

Status praesens vom 4. Juni 1901. Pat. zeigt ein ganz gesundes, nicht anämisches Aussehen, die Lippen sind voll und rot. Der Gesichtsausdruck ist trotz ihres bejammernswerten Zustandes ein heiterer, jedoch ist das Kind sehr empfindsam und reizbar; die Grösse desselben beträgt 1,39 m.

Die Haltung ist etwas vornübergebeugt; die untern Extremitäten mit dem Becken zeigen bei aufrechter Stellung normale, gerade Haltung. Die Arme werden beide etwas abduziert und im Ellenbogengelenk rechtwinklig gebeugt gehalten; der Kopf wird leicht vornüber und etwas nach rechts gebeugt gehalten, so dass das Gesicht in geringem Grade nach links sieht. Sonst ist der Kopf von normaler Bildung. Der Thorax ist abgeflacht und zeigt die linke Clavicula monströse Verdickungen. Der Rücken ist durch eine sehr geringe Skoliose der Brustwirbelsäule nach links und durch teils flache, teils knotige Erhebungen auf der rechten Seite sehr erheblich entstellt. Dies alles fällt bei oberflächlicher, summarischer Betrachtung dem Auge sofort auf.

Was die einzelnen Körperregionen im speziellen betrifft, so zeigt sich zunächst am Kopf die Kopfschwarte gänzlich frei von Verhärtungen oder Verknöcherungen. Die Pupillen sind an beiden Augen gleich weit, sie reagieren gleichmässig gut. Die Bulbi zeigen keinen Exophthalmus, die Beweglichkeit der Augenlider und des Bulbus ist nicht behindert. Die mimische Gesichtsmuskulatur zeigt nirgends vermehrte Consistenz, ist weich und auch hinsichtlich ihrer Funktion durchaus intakt. Pat. lacht und hat ganz normales Mienenspiel. Auf der Haut über dem linken M. masseter befindet sich eine in der Längsrichtung des Muskels verlaufende linnare Narbe, herrührend von der Operation vom 20. Dez. 1899. Die linke Wange fühlt sich in der Gegend des Masseter oben derb, unten hart an. Entsprechend der obern Insertionsstelle des Muskels in der Gegend des Jochbogens befindet sich im Muskel ein etwa kirschgrosser, derber Knoten. Im untern Teil des M. masseter sinist. sitzt eine, am Unterkieferwinkel adhärente in der Richtung gegen den Jochbogen verlaufende, knochenharte 1 1/2—2 cm breite, starre Spange. Die Lippen können weit geöffnet werden. Dagegen ist das Öffnen des Mundes in sehr hohem Maasse beschränkt: Die Zahnreihen können in der Verticalebene höchstens 2 mm von einander entfernt werden. Die seitliche Verschieblichkeit des Unterkiefers, sowie dessen Verschieblichkeit von hinten nach vorn ist ganz aufgehoben; bei der Aufforderung, den Kiefer seitlich zu verschieben, bewegt Pat. nur die Lippen hin und her. Bei der Bitte, die Zunge vorzustrecken, kann das Kind nur

die Zungenspitze durch die 2 mm breite, höchstmögliche Öffnungsweite hindurchpressen. Die untern hintern Backzähne können kaum merklich den obern genähert oder von ihnen entfernt werden. Die untern Schneidezähnen können von den obern in der Verticalebene etwa 2 mm entfernt und etwa auf 1 mm genähert werden, sie aber nicht berühren. Und doch besitzt das Kind in der noch vorhandenen Möglichkeit, den Unterkiefer dem Oberkiefer in der verticalen Ebene. wenn auch in höchst geringem Grade, nähern zu können, die Fähigkeit, zu kauen, und es machte ihm sichtlich Freude, mir dies in der Weise zu demonstrieren, dass es harte Brodkrumen mit den Händen zwischen den Zahnreihen in den Mund strich, sie mit der Zunge zwischen die Praemolaren und Eckzähne dirigierte und sie hier hörbar zermalmte! So vermag sich das Kind noch zu nähren, indem es Brot in ganz kleine Fetzen reisst oder Fleisch ganz klein schneidet und weiter wie oben angegeben verfährt.

Was den Hals betrifft, so fällt an der vordern Seite desselben der linke Sterno cleido mastoid. als dicker Strang auf, über diesem Strang zeigt die Haut in der Längsrichtung des Muskels eine lineare Narbe, herrührend von der Operation am 20. Dez. 1899. Der rechte zeigt normale Ausdehnung. An Stelle der stanalen und clavikularen Portion des Sterno cleido mast. linkerseits fühlt man knochenharte, starre Spangen, nach dem Processus mastoid. zu in spitze Zacken auslaufend. Wo die clavikulare knochenharte Partie des M. sterno cleid. mastoid. an der Clavicula ansetzt, erscheint letztere wulst-

artig verdickt. Zwischen den beiden Kopfnickern in der Mitte sieht man den Kehlkopf, von der Norm nicht abweichend. Beim Schlucken macht der Kehlkopf die Schluckbewegung mit indem er auf und niedersteigt. Pat. kann ganz gut sprechen und singen. Die Zungenbein-Kinnmuskeln zeigen derbe, fibröse Consistenz, ebenso lässt der rechte Sterno cleid. mastoid. auf fibröse Beschaffenheit schliessen: auch seine Consistenz ist eine derbe. Die Kehlkopfbrustbeinmuskeln sind weich und atrophisch. Die Nackenmuskulatur, insbesondere der M. cucullaris, fühlt sich in toto derb an. Die Beugung des Kopfes nach vorn ist sehr erheblich, die seitliche Flexion ist völlig aufgehoben.

Der Thorax zeigt sich, besonders in seiner rechten Hälfte, abgeflacht, was wohl durch Atrophie des rechten Pectoralis mitbedingt ist. Die linke Clavikula zeigt an der Insertionsstelle des linken Pectoralis major starke Verdickung. An Stelle der clavikularen Portion des M. pectoral. major sinister fühlt man eine knochenharte starre, nach der Achselhöhle verlaufende und an der Spina tuberculi majoris knollig verdickt endende Spange. Der übrige Teil des linken Pectoralis major erscheint teils atrophisch, teils fibrös derb.

Während das rechte Schulterblatt mit seinem medialen Rande, bis nahe an die Wirbelsäule reicht, bleibt der mediale Rand des linken 3 Querfingerbreiten davon entfernt. Der mediale Rand der linken Scapula steht in sehr geringem Grade flügelartig ab, die rechte Scapula liegt den Rippen flach und fest an. In der Mitte der rechten Spina scapulae

fühlt man einen unverschieblichen, aber von verschieblicher Haut bedeckten, walnussgrossen, knochenharten Knoten. Der rechte M. latissimus dorsi läuft nach der Spina tuberculi minoris hin in eine knochenharte, an der Spina verdickt endende Spange aus.

Auf dem Rücken, und zwar der rechten Hälfte desselben, in der hintern Axillarlinie, doch etwas nach der Wirbelsäule zu liegend, bemerkt man im Bereiche des Musc. latissim. dorsi und Teres major drei derbe, knochenharte Knoten. Der oberste grösste, etwa von der Grösse eines Gänseeies, liegt annähernd in der Höhe des untern Scapularwinkels, der untere ungefähr in der Höhe der 12. Rippe, der mittlere etwa in der Mitte der beiden eben genannten. Der obere und mittlere entsprechen dem M. latissim. dorsi und Teres major, der untere dem Latissimus dorsi. Ebenfalls auf der rechten Seite des Rückens, im Bereiche des Musc. erector trunci, dicht neben der Wirbelsäule finden sich 2 knochenharte, sehr wenig über das Hautniveau vorragende Platten von der Grösse je eines Kinderhandtellers, die eine in der Höhe des untern Scapularwinkels, die andere in der Höhe der 12. Rippe. Weiter nach abwärts und ebenfalls auf der rechten Hälfte des Rückens finden sich im Bereiche des Musc. sacro lumbalis 4 etwa haselnussgrosse, knochenharte Knoten.

Der Deltoideus ist beiderseits atrophisch. Die rechte Portio acromialis claviculae zeigt eine spitzwinklige Exostose. In der linken Fossa supraspinata erscheint der Musc. supraspinatus dem

palpierenden Finger von derber Consistenz. Tuberculum minus und majus humeri sind, fürs Auge sichtbar, verdickt. Was die Funktion des linken Oberarms betrifft, so kann derselbe adduziert und mit fast voller Kraft gegen den Leib gepresst werden; alle übrigen Bewegungen desselben sind nahezu aufgehoben. Abduktion ist nur bis zu einem Winkel von etwa 20^0 möglich, weitere Abduktion sowie Rotation und Elevation sind ganz unmöglich.

In der rechten Achselhöhle fühlt man einen, die Höhle fast ganz einnehmenden knochenharten Knoten, von dem sich wegen der Fixierung des rechten Arms nicht sagen lässt, ob er eine Exotose resp. Hyperostose der obern Humerusepiphyse ist, oder ob er der Insertion eines Muskels entspricht. Die rechte Schulter kann nicht nach vorn bewegt werden, die linke wohl, die rechte Skapula ist absolut unbeweglich, die linke folgt dem Zug der Schulter nach vorn. Der rechte Oberarm steht in geringer Abduktion von etwa 25^0 und ist absolut in dieser Stellung fixiert. Adduktion, Abduktion und Rotation des rechten Arms ist ganz unmöglich.

Der rechte Unterarm ist ganz gebrauchsfähig und zeigt nichts Abnormes; Pro- und Supination und die Fingerbewegungen gehen gut von statten. Auch der linke Unterarm kann noch gut gestreckt und gebeugt und die Finger gut bewegt werden. Hingegen kann er nicht mehr gut supiniert werden, ohne dass dafür Abnormitäten im Gebiete der Muskulatur verantwortlich gemacht werden könnten.

Der rechte Oberschenkel zeigt in der Gegend des Trochanter major und minor exostotische resp.

hyperostotische Verdickungen. Die gesamte Muskulatur ist dagegen intakt und zeigt demgemäss der rechte Oberschenkel auch ausgiebige Funktion. Am linken Oberschenkel ist nichts Abnormes zu konstatieren.

Der linke Unterschenkel zeigt entsprechend der Insertionsstelle des Musc. semimembranosus und Semitendinosus an der Tibia einen knochenharten Knoten von der Dicke einer Haselnuss. Der rechte Unterschenkel zeigt nichts von der Norm Abweichendes. Rechter, wie linker Unterschenkel sind voll gebrauchsfähig.

Hingegen zeigt die grosse Zehe der beiden untern Extremitäten eine sehr beachtenswerte Deformität. Beide Zehen stehen in geringer Valgusstellung, erscheinen auch etwas kleiner als sie normal sein sollten. Bei der Aufforderung, die beiden grossen Zehen zu krümmen, beugt das Kind dieselben nur im Metatarso-Phalangealgelenk. Die Palpation ergibt, dass beide Zehen gar kein Phalango-Phalangealgelenk besitzen, dass sie also anscheinend nur aus einer Phalanx bestehen. Alle übrigen Zehen sind vollkommen normal und in ihren Gelenken, ebenso wie die Füsse, frei beweglich. Pat. kann noch ganz gut gehen und auch laufen.

Die Untersuchung der Brustorgane, Herz und Lungen, ergab ganz normale Verhältnisse, der Urin ist eiweiss- und zuckerfrei und ging das Urinieren stets ohne Störungen, Appetit und Stuhl lassen nichts zu wünschen übrig. Das Allgemeinbefinden war stets gut.

Muskelschmerzen, Paraesthesien, Hyperaesthesien und Anaesthesien waren bei Pat. nie vorhanden.

Raum-, Druck- und Temperatursinn sind normal.

Gefiebert hat das Kind nie während seiner Krankheit und ebenso gibt es an, dass ihm sein Leiden nie nennenswerte Schmerzen gemacht habe.

Eine galvanische und faradische Prüfung der Muskulatur sowie Aufnahme eines Röntgen-Photogramms oder eine photographische Aufnahme hat nicht stattgefunden.

An der Hand der 22 hier aufgeführtem und in den letzten 10 Jahren beobachteten, sowie mit Berücksichtigung aller bis zum Jahre 1890 beschriebenen Fälle — verwiesen sei hier auf die Zusammenstellungen von Pincus und Stempel — will ich im Folgenden auf das Wesen, die Actiologie, die Pathologie, das Auftreten, die Symptome und Therapie der Myositis ossificans progressiva näher eingehen.

Rogers (1832) war der erste, der eine exakte Schilderung der Krankheit gab und der sich das Wesen derselben in einer Verknöcherung der Muskeln dachte. *Testelin* und *Danpressi* (1839) bekamen zum ersten Male den von ihnen beobachteten Fall zur Obduktion, bestätigten die Ansicht von *Rogers* und beschrieben den Sitz der Ossifikationen in den einzelnen Muskelgruppen. Erst im Jahre 1869 fasste *Münchmeyer* alle Erscheinungen der Krankheit sowie ihre Verlaufsart in einen gemeinschaftlichen Rahmen, entwarf ein allen bis dahin beobachteten Fällen gemeinsames Krankheitsbild und gab ihm den Namen „Myositio ossificans progressiva“, welche

er zuerst als Krankheit sui generis ansprach, womit er sie aus der Gruppe der multiplen Osteome abgesondert wissen wollte. An dem einmal gegebenen Namen hat man bis heute festgehalten. *Münchmeyer* sieht in der Krankheit eine chronische Muskelentzündung, die sich hauptsächlich im inter- und intramuskulären Bindegewebe abspiele und in ihrem Verlaufe 3 Stadien erkennen lasse: I. Stad. der Infiltration das inter- und intramuskulären Bindegewebes; II. Stad. der bindegewebigen Induration und des Zugrundegehens der Muskelsubstanz; III. Stad. der Verknöcherung. Auch die Möglichkeit einer Mitbeteiligung des Sarkolemms gibt *Münchmeyer* noch zu. Seine Theorie stützt sich indes nur auf unvollständige und zum Teil fehlerhaft gedeutete anatomische Untersuchungen und stiess bald auf scharfen Widerspruch. Insbesondere können die vier alten Cardinalsymptom dor Entzündung; Rubor, Tumor, dolor, calor, die *Münchmeyer* für seine Entzündungstheorie, weil bei der Krankheit beobachtet, ins Feld führt, bei der Myos. oss. progr. andere als entzündliche Erscheinungen sein. *Stempel* führt hierüber aus: „Dass diese Schwellungen nicht entzündliche sind geht daraus hervor, dass sie durchaus den Eindruck von subkutanen Haematomen machen und deutliche Blaufärbung der glänzend gespanten Haut und das Gefühl der Fluktuation machen, dass ferner die mikroskopische Untersuchung zweier, aus ganz verschiedenen und räumlich weit auseinander liegenden Muskeln stammender Praeparate übereinstimmend ergab, dass die oberflächlichen Gewebsschichten von unzähligen roten Blut-

körperchen erfüllt waren, die von Blutungen herrühren, [wie sie durch Zerreissungen kleinster Gefässe hervorgerufen werden können]. Wir haben es also nicht mit einem entzündlichen Oedem, sondern mit einer durch massenhaften Austritt roter Blutkörperchen bedingten Infiltration der oberflächlichen Gewebspartien zu thun. Hieraus erklärt sich zwanglos sowohl die Schwellung als auch die Verfärbung der Haut und die lokale Erhöhung der Temperatur.“ *Stempel* hat genaue Temperaturmessungen bei seinem Falle angestellt aber keine Spur Fieber, auch nicht während der heftigsten Attaken beobachtet. Ausserdem seien die Ursachen für leichte Steigerungen der Temperatur bei Kindern zu zahlreich, als dass man ein geringes Fieber mit Bestimmtheit auf unser Leiden beziehen könnte, zumal, da es nur in den wenigsten Fällen beobachtet sei. Ausserdem könnte es sich in den wenigen Fällen, in denen Fieber beobachtet sei, gerade so gut um sogenanntes Resorptionsfieber handeln infolge Resorption der oben erwähnten Blutaustritte. Schmerzen kämen auch bei nicht entzündlichen Prozessen vor; so sei es sehr gut denkbar, dass durch den reichlichen Blutaustritt die Nerven gedehnt und alteriert und dadurch Schmerzäusserungen ausgelöst würden. — Ganz unhaltbar ist die Auffassung *Friedbergs*, der die Krankheit als eine primär parenchymatöse ansprach: denn es gelang bisher noch in keinem Falle, in mehreren der ergriffenen Muskeln zahlreiche Kernvermehrungen zu konstatieren. Gewisse Ähnlichkeit zwischen der Myos. oss. progr. und der progressiven Muskelatrophie sowie der Pseudohy-

pertrophie führten Nicoladoni dazu, die Myos. oss. progr. in die Reihe der neuropathischen Leiden zu verweisen, sie als eine Trophoneurose anzusprechen. In ihren Anfängen gleichartig trete das eine mal Cirrhose, das andere mal Fettentwickelung und in unserm Falle Verknöcherung auf. Gegen *Nikoladoni* und *Münchmeyer* tritt *Mays* auf. Dieser Autor stellte bei der Obduktion zweier, von *Münchmeyer* und *Gerber* beschriebenen Fälle makroskopische und mikroskopische Untersuchungen an, auf Grund deren er zu dem Schlusse kommt, dass die Myos. ossif. progr. kein myopatisches Leiden sei, weil sich keine Kernvermehrungen konstatieren liessen; es sei die Muskelatrophie stets eine einfache, der sich selbst in den hochgradigsten Fällen von Atrophie nirgends Zeichen einer degenerativen Atrophie gefunden hätten. Der Krankheitsprozess sei vielmehr in die Reihe der, wahrscheinlich auf kongenitaler Disposition beruhenden Geschwulstbildungen zurückzuweisen, es handle sich immer um Ossifikationen des inter- und intramuskulären Bindegewebes, der Fascien und Aponeurosen, also in demjenigen Apparat, den Virchow als den Sitz der multiplen Osteome des Bewegungsapparates bezeichnet. Damit kommt *Mays* auf die Ansicht Virchow's zurück, dass die sogenannte Myositis ossificans progressiva in die Gruppe der multiplen Osteome zu verweisen sei. Es stehen sich also zwei Theorien schroff gegenüber: eine Entzündungs- und eine Geschwulsttheorie. Die erstere, im wesentlichen von *Münchmeyer* begründete und weiterhin von *Hawkins, Zollinger, Minkiewietsch, Kohts, Stonham, Holmes* und andern verteidigte hat

in neuester Zeit nur mehr wenige Anhänger. Ich finde nur D. B. Boks (Utrecht 1898), der annimmt „dass die Umformungen der Muskulatur anatomisch und klinisch mehr die Folge von Entzündung sind". Die letztere, von Virchow hauptsächlich begründete Erklärung, findet in *Mays, Kummell, Cahen, Birch-Hirschfeld, Ziegler, Salmann, Pincus, Stempel* und anderen warme Verteidiger.

Ist es bezüglich des Wesens der sog. Myos. ossif. progr. zu einer übereinstimmenden Ansicht der Autoren bis jetzt noch nicht gekommen, so übersteigt auch das, was bezüglich der Aetiologie des unheimlichen Leidens bis heute gesagt und geschrieben ist, noch nicht das Niveau der Hypothese. In erster Linie suchte man die Ursache des Leidens in traumatischen Einflüssen, gestützt auf die Beobachtung, dass dasselbe in vielen Fällen durch ein Trauma erst ausgelöst oder zum Fortschreiten gebracht worden sei. In den bis zum Jahre 1890 beschriebenen 31 Fällen wird in der Pincus'schen Tabelle 7 mal in den nach 1890 beschriebenen 22 Fällen finde ich 5 mal Trauma angegeben, an welches sich der Beginn der Krankheit knüpft. Im Ganzen geschah dies also in etwas mehr als 1/4 aller Fälle. Demnach kann man dem Trauma eine allgemeingültige aetiologische Bedeutung nicht beimessen. Es bestände auch, worauf *Pintér* und *Mauns* aufmerksam machen, einerseits zwischen der unendlichen Seltenheit der Krankheit und den so häufigen Traumen, besonders im kindlichen Alter, und anderseits zwischen dem schweren Leiden und den geringfügigen Verletzungen gar kein Verhältnis. Neuer-

dings gibt *Pincus* der Vermutung Ausdruck, dass die Geburtstraumen ätiologisch wichtig seien und vielleicht allein den Anstoss zur Entfaltung des Leidens gäben, welches als kongenitale Diathese so lange schlummere, bis ein Trauma Veranlassung zur Entstehung desselben gebe. Er denkt hierbei nicht nur an schwere Extraktionen, sondern auch an schwere spontane Geburten. Es sei nicht zufällig, dass gerade die Nacken- und Rückenmuskulatur fast stets zuerst befallen werde. Diese werde bei jeder Entbindung am stärksten gezerrt und beim Sitzen und später beim Erlernen des Stehens und Gehens ausserordentlich und dauernd angestrengt. *Pincus* gibt der Hoffnung Ausdruck, dass von diesem Gesichtspunkte aus die Aetiologie an Klarheit gewinne, wenn einmal die spätern Autoren dem Geburtsverlauf mehr Aufmerksamkeit schenkten. In den von mir aufgeführten 22 Fällen ist dies fünfmal geschehen und zwar in den Fällen *Pincus, Boks, Stempel, Roth* und meinem Fall. Aber alle verhalten sich negativ, bei allen wird normaler Geburtsverlauf angegeben. Es ist also vorläufig noch keine Wahrscheinlichkeit vorhanden, dass die *Pincus*'sche Erklärung uns in der Kenntnis der Aetiologie weiterbringen wird. Auch den hygienischen Verhältnissen hat man seine Aufmerksamkeit zugewendet und sich gefragt, ob nicht von dieser Seite verwertbare Momente für die Entstehungsfrage des Leidens zu eruieren seien. Es finden sich zwar vereinzelte Daten über schlechte und feuchte Wohnungen und mangelhafte Nahrung. Doch sind sie eben vereinzelt. Das Auftreten der Myos. ossif. progr. scheint demnach

von hygienischen Verhältnissen unabhängig zu sein. Auch die Heredität lässt uns im Stiche. In den meisten Befunden wiederholt sich fast regelmässig die Angabe: Eltern und übrige Kinder gesund, in der Familie bisher kein ähnliches Leiden vorgekommen. — Gelenkrheumatismus, Muskelrheumatismus, Lues, Rhachitis, Erkältung: alles das gibt uns für die Aetiologie ebenfalls keine Anhaltspunkte, obgleich man auch in dieser Richtung eifrig nach solchen gefahndet hat. Es sind nur zufällige Nebenbefunde, wenn einmal der Krankheit Erkältung (*Hawkins*), ein anderes Mal Gelenkrheumatismus (*Henry*) worauf gegangen waren, ein drittes Mal Skrophulose (*Helferich, Maunz*) bestand. Rhachitis ist bei Myositis ossif. progr. noch nicht beobachtet worden, so dass es den Anschein hat, als ob sie sich überhaupt nie zusammen bei einem und demselben Individuum fänden und sich gegenseitig ausschlössen. So lässt uns alles, was wir durch direkte Beobachtung für die Aetiologie unsrer Krankheit ermitteln könnten, im Stich. Nicht zum wenigsten dieser Umstand war es, der die Autoren gewissermassen zwang, in ihren Forschungen bis ins embryonale Leben zurückzugreifen und zu sehen, ob das Leiden nicht in einer fehlerhaften Keimanlage seine letzte Ursache habe. Bevor ich auf diesen Punkt eingehe, muss ich notwendigerweise der erst in neuerer Zeit in ihrer ganzen Bedeutung für die Aetiologie gewürdigten kongenitalen Missbildungen bei Myos. ossif. progr. gedenken. „Es ist als ziemlich sicher anzunehmen“ führt *Stempel* aus, dass solche (Missbildungen) auch bei den ältern Fällen

vorhanden gewesen sind und der Aufmerksamkeit der frühern Beobachter entgingen, denn seit *Helferich* zum ersten Mal unser Augenmerk hierauf richtete, sind in fast allen Fällen, die darauf untersucht worden sind, derartige Veränderungen gefunden worden. *Florschütz* erwähnt schon 1873 bei seinen Patienten Verkümmerung des Penis und angeborne Kleinheit beider grosser Zehen, *Helferich* gebührt aber unstreitig das Verdienst, zum ersten Male den Befund als einen nicht zufälligen entdeckt zu haben. Wie schon erwähnt, fand er Ankylose beider Daumen und Defekt der ersten Phalanx beider grosser Zehen. *Partsch* berichtet über Difformitäten beider Daumen und grossen Zehen, *Kummel* findet einen Defekt beider Phalangen der grossen Zehen, *Uhde* Ankylose im Daumengelenk und Defekt der ersten Phalangen beider grosser Zehen, *Lympson* erwähnt Kleinheit der grossen Zehen, denen scheinbar die I. Phalanx fehlt, *Willet* beiderseits Hallux valgus und Defekt einer Phalanx, *Godell* und *Lendon* Mikrodaktylie. Diese von *Stempel* angeführten Fälle fallen ihrer Beobachtung nach in die Zeit von 1873—1890. In diesem Zeitraum sind im Ganzen beschrieben 16 Fälle, also nur in sieben Fällen: *Huth, Nikoladoni*, *Kohts, Volkmann*, *Bókai, Gibney* und *Dittmeyer* sind Missbildungen nicht angegeben. In den in dieser Arbeit aufgeführten und der Zeit von 1890—1900 angehörenden 22 Fällen finde ich Anomalien von folgenden Autoren verzeichnet: *Rabek*, angeborne Contraktur der grossen Zehen nach aussen; *Brennsohn*, Fehlen der I. Phalanx beider grosser Zehen; *Carter*, beide grosse Zehen in Valgusstellung, Mykrodaktylie der

I., IV. und V. Zehen beiderseits; *Paget*, beide grosse Zehen in Valgusstellung und verkürzt, die vordern Phalangen schmal und schlecht entwickelt; *Fürstner*, Fehlen der Ohrläppchen, die grossen Zehen, Daumen und Finger verkürzt; *Crawford*, Mikrodaktylie des Daumens beiderseits, Synostose der Metatarsalknochen und Grundphalangen der grossen Zehe neben einem Hallux valgus, Fehlen der Nagelphalangen der III. und IV. Zehe links; *Morian*, Mikrodaktylie der grossen Zehen; *Pincus*, rechter Daumen von Kindheit an steif, ausgesprochene symmetrische Mikrodaktylie und Hallux valgus beider grosser Zehen; *Virchow*, starke Exostose an der linken grossen Zehe; *Boks*, die grossen Zehen beider Füsse zeigen Valgusstellung, der rechten Zehe fehlt die Grundphalanx; *Krygor*, Mikrodaktylie beider grosser Zehen, dieselben zeigen anscheinend nur ein Glied; *Stempel*, Ankylose der beiden Phalangen der grossen Zehen; *Roth*, Mikrodaktylie und Valgusstellung beider grosser Zehen, die anscheinend nur aus einer Phalanx bestehen; mein Fall, geringe Mikrodaktylie und Valgusstellung beider grosser Zehen, sie haben, soweit Inspektion und Palpation konstatieren lassen, nur eine Phalanx. Im ganzen also bestehen hier 14 mal solche angeborne Anomalien und Defekte unter 21 Fällen. Der Fall *Maunz* kommt, weil schon 1879 von *Helferich* die Anomalie angegeben und unten bereits citiert ist, hier nicht noch einmal in Rechnung. Alle diese angebornen Defekte und Missbildungen haben die neueren Autoren zu der Hypothese veranlasst, die Myos. ossif. progr. beruhe auf Störungen in der embryonalen Keimanlage.

Cahen schreibt das Entstehen der Krankheit osteoplastischen Keimen zu, die in die Muskeln resp. deren Bindegewebe versprengt wurden. „Diese Keime schlummern so lange im Organismus unbemerkt, als sie von normalem Nachbargewebe durch den physiologischen Widerstand in Schranken gehalten werden. Wird aber dieser Widerstand zu Gunsten der osteoplastischen Keimanlagen geschwächt, so erhalten letztere das Übergewicht und kommen zur Wucherung". *Maunz.* Ursache dieses Übergewichtes liegt nach *Maunz* in schlechter Ernährung, konstitutionellen Leiden, Entzündungen, Traumen oder es tritt ein infolge grösserer, den Keimen innewohnender Spannkraft. „Bei der Anlage der Muskulatur und des Skelets im embryonalen Leben haben sich an den Stellen, wo im späteren Leben die pathologischen Knochenneubildungen auftreten, einerseits in das Bindegewebe der Muskulatur, die Sehnen und Fascien osteoplastische Keime verirrt, aus denen später die nicht mit dem Skelet zusammenhängenden Knochenneubildungen werden, während anderseits an verschiedenen Stellen des spätern Knochensystems eine Mehranlage von knochenbildenden Elementen stattgefunden hat, woraus die dem Skelet aufsitzenden und von ihm ausgehenden Knochenneubildungen hervorgehen" sagt *Maunz* weiter im Anschluss an die Cohnheim'sche Theorie der embryonalen Keimanlagen. *Köster* bezeichnet das gesamte gefässhaltige Bindegewebe als Skeletgewebe, von welchem nur ein Teil in Knochengewebe umgewandelt wird, während das übrige weiches Gewebe bleibt und um so mehr Neigung hat, Knochen

zu produzieren, in je näherer Beziehung es zum Knochen steht, so z. B. das Periost, die Sehnen etc. Dieser Ansicht schliessen sich im Allgemeinen *v. Recklinghausen* und *Kaufmann* an. *W. Stempel* gibt folgende Ausführung: „Nach den Untersuchungen der Embrylogen wissen wir, dass das sogenannte Mesenchym, aus welchem ja die Knochen, Sehnen, Bänder, Fascien etc. hervorgehen, anfangs ein überall gleichartiges Gallertgewebe darstellt, welches bei niedern Wirbeltieren, auch wenn sie ausgewachsen sind, an manchen Orten bestehen bleibt, während es bei den Säugetieren und beim Menschen frühzeitig schwindet und sich in 2 höhere Formen der Stützsubstanz, in fibrilläres Bindegewebe und in Knorpel umwandelt. Beide sind endlich noch einer weiteren histologischen Metamorphose fähig, indem sich aus ihnen unter Abscheidung von Kalksalzen Knochengewebe entwickelt. *Hertwig.* Wir sehen also beim normalen Menschen, wie ein in seiner ersten Anlage vollkommen gleiches Gewebe sich allmählich in Binde- und Knorpelgewebe differenziert und wie aus beiden an bestimmten Stellen Knochen entsteht, das Gewebe muss also die Fähigkeit besitzen, sich je nach der Art seiner Ausnutzung im körperlichen Haushalt gesetzmässig in Stütz- oder Bindesubstanz zu verwandeln. Wie nun bei dem embryonalen Aufbau des Körpers die verschiedensten Störungen und Unregelmässigkeiten vorkommen können, so halte ich das auch bei unserer Krankheit für wahrscheinlich, wobei ich zur Unterstützung dieser Annahme noch die andern, fast stets bei derselben beobachteten, embryonalen Missbild-

ungen heranziehe, nämlich die Mikrodaktylie resp. das Fehlen von Phalangen, Muskeln, Verkümmerung der Ohrläppchen etc. alles Vorgänge, die auf Entwickelungsstörungen im embryonalen Wachstum hinweisen und die in fast sämtlichen Fällen, seitdem man darauf achten lernte, beobachtet wurden. Ebenfalls auf eine Störung der embryonalen Anlage weist schliesslich der von mir zum ersten Male konstatierte Befund an den grossen Zehen meiner Patientin hin. Das Röntgen-Verfahren zeigt zwar, dass die beiden Phalangen anscheinend normal entwickelt sind, die Bildung des Interphalangealgelenkes ist jedoch ausgeblieben. Man kann leicht annehmen, dass neben diesen Wachstumsstörungen noch andere, für den Organismus verhängnisvollere bei den betreffenden Individuen stattfinden und glaube ich meine Ansicht folgendermassen präcisieren zu können: Bei denjenigen Individuen, welche kürzere oder längere Zeit nach der Geburt an Myositis ossif. progr. erkranken, ist neben andern embryonalen Missbildungen eine mangelhafte Differenzierung des ursprünglichen, das Mesenchym darstellenden, Gallertgewebes eingetreten, d. h. die Zellen desselben haben zum Teil die Fähigkeit verloren, sich einerseits in Binde-, anderseits in Knorpel- resp. Knochengewebe gesetzmässig zu differenzieren. Es findet infolgedessen an den Stellen, die normalerweise nur von Bindesubstanz ausgefüllt sind, gegebenen Falls eine Entwickelung von Knorpel- und Knochengewebe statt. Die von *Mays* beschriebene Art der Knochenbildung in den Muskeln vollzieht sich in der That genau so wie an den Stellen, an denen normaler-

weise nur Knochen vorkommt, es entstehen Havers'sche Kanälchen, konzentrisch angeordnete Knochenlamellen, Knochenkörperchen. Ebenso zeigen seine Untersuchungen, dass sich die Ossifikationen sowohl nach enchondralem wie periostalem Typus vollziehen. Dieser Befund spricht ausserordentlich für die Richtigkeit meiner Annahme. Es ist hier auch der Platz zu erwähnen, dass die Krankheit fast ausschliesslich im Bindegewebe der Hals- und Rückenmuskulatur ihren Anfang nimmt und erst später auf die Extremitäten übergeht. Wir finden bei der embryonalen Entwickelung auch zunächst die Anlage des Rumpfes und in ihm die Bildung des ersten Mesenchyms, während erst später vom Rumpf aus die Extremitäten und deren Mesenchym herauswachsen. Das zunächst fehlerhaft angelegte Bindegewebe wird auch die ersten Krankheitserscheinungen darbieten, während das erst später entstandene entsprechend später an die Reihe kommt. Diese Vorgänge nun finden wir auch thatsächlich bei der Krankheit als fast ausnahmslos vorhanden. Hat diese mangelhafte Differenzierung nun bei diesem oder jenem Individuum stattgefunden, so muss sich früher oder später nach der Geburt die Krankheit entwickeln. In der Zeit vom 1—20 Lebensjahre, also in der Zeit des Körperwachstums, sind die physiologischen Wachstumsanregungen ausserordentlich gesteigert, der Blutzufuhr zu den Geweben ist erhöht, alles das genügt um das in seiner Anlage veränderte Bindegewebe zu stärkerem Wachstum, zur Hyperplasie anzuregen und so die Entwickelung der Krankheit einzuleiten.“ Soweit *Stempel.* Zu entscheiden, welche von diesen

Theorien bezüglich der Aetiologie der Wahrheit am nächsten kommt, geht über meine Kräfte; jedoch scheint mir die Erklärung *Stempel*'s die plausibelste zu sein.

Was die pathologische Seite der Myositis ossificans progressiva betrifft, so hat sich als Ursache der Verhärtung der befallenen Muskeln enorme Wucherung des inter- und intramuskulären Bindegewebes und Auftreten von richtigem Knochengewebe im Muskel ergeben. Ob man bereits fertig gebildeten Knochen antrifft, hängt von der Dauer des Krankheitsprozesses ab, die bindegewebige Wucherung kann wochen-, ja monatelang anhalten, bevor es zum Auftreten von Knochen kommt. Schon *Mays* fand, dass die Entwickelung richtigen Knochengewebes vorliegt; er fand um Havers'sche Kanäle in Lamellen angeordnetes Knochengewebe, von Knochenkörperchen durchsetzt; auch die Bildung von Markräumen konstatierte er. Das den Knochen umgebende Bindegewebe zeigte sich deutlich faserig und erst in einiger Entfernung davon fanden sich verschmälerte, in Atrophie begriffene Muskelfasern. Dieses Bild wiederholte sich in den fernern mikroskopischen Untersuchungen; alle haben übereinstimmend dargethan, dass die Muskelfasern selbst nie dem Ossifikationsprozess anheimfallen, dass sie erst sekundär einer Druckatrophie anheimfallen, während Hyperplasie und Ossifikation des inter- und intramuskulären Bindegewebes das Primäre ist. Auch mein Fall bestätigt diese Annahme. Einer mikroskopischen Untersuchung wurden die bei der Operation am 20. Dez. 1899 gewonnenen Gewebsstückchen unter-

zogen, welche den durch die Myositis ossific. progressiv. pathologisch veränderten M. M. masseter und sterno cleido mastoideus entstammen und von welchen 96 Praeparate angefertigt wurden. Im Allgemeinen zeigten alle Praeparate mehr ein einheitliches Bild. In den meisten fanden sich die Muskelfasern im Zustande der Atrophie und beginnender Degeneration. Die einzelnen Muskelfibrillen und Sarkolemmschläuche sind oft durch reichlich gewuchertes Bindegewebe auseinandergedrängt oder stark komprimiert, so dass oft nur geringe Reste quer gestreifter Muskelfibrillen wahrnehmbar sind. Vielfach auch befinden sich die Muskelfasern im Zustande wachsartiger Degeneration. Wir sehen die einzelnen, im Schnitte quer oder längs getroffenen Sarkolemmschläuche als eine homogene Masse meist ohne jede Differenzierung. Die Kerne sind zum Teil atrophiert, zum Teil sind sie ganz verschwunden. Stellenweise befinden sich überhaupt an Stelle der normalen quer gestreiften Muskelfasern zerfallene, homogen erscheinende, schollige Massen. In keinem der Praeparate ist normales Muskelgewebe in irgend nennenswertem Masse anzutreffen. Das, die einzelnen Muskelfasern und Sarkolemmschläuche normalerweise umscheidende Bindegewebe ist vielfach enorm gewuchert und bildet oft dichte, die Muskelfibrillen selbst komprimierende Bänder und Streifen. Nur in der kleineren Anzahl der Praeparate sehen wir dieses Bindegewebe kern-, zell- und gefässreicher, sonst ist auch hier das Bindegewebe vielfach zu hyalin gequollenen Strängen entartet, die Kerne und Zellen fast völlig

vermissen lassen. In den ersteren, zellreicheren Partien sind vereinzelte Riesenzellen bemerkbar. Die für den Zustand einer chronisch-interstitiellen Entzündung spezifisch histologischen Merkmale, wie Anhäufungen von Rundzellen, Gefässverdickungen, sind in keinem Praeparate deutlich ausgesprochen. Was die Ossifikationen betrifft, so findet sich nur in einigen Praeparaten in dem derben und zw. zellreichen, dichten fibrillären Bindegewebe eine beginnende Metaplasie in osteoides Gewebe; ausgedehntere osteoide Bildungen zeigt kein Praeparat. Dieser Uebergang in Knochengewebe findet sich vor allem zwischen den durch Druck atrophierten Muskelbündeln und scheint demnach thatsächlich von dem primär enorm gewucherten und verdickten intermuskulären und fibrillären Bindegewebe seinen Ursprung zu nehmen. — Die Praeparate wurden folgendermassen hergestellt: Die herausgenommenen Stücke wurden direkt in 4 % Formalinsösung gelegt, worin sie 24 Stunden verblieben; Einlegen je 24 Stunden in 90 % Spiritus und absoluten Alkohol; die knöcherne Substanz enthaltenden Stückchen wurden in 2 % Salpetersäurelösung entkalkt; Wässerung, Einlegen in Spiritus, Alkohol, Xylol, Xylolparaffin, reines Paraffin; Schnitte mit *Jung'*schem Mikrotom; Färbung mit *Böhmer'*schem Haematoxiplin $^1/_2$—1, Nachfärbung mit verdünnter Eosinlösung 4 Minuten.

Die Zeit, in welcher das Leiden meist zur Entwickelung kommt, ist, wie schon gesagt, das früheste und spätere Kindesalter bis zu den Pubertätsjahren. In allen 53 Fällen wird einmal das 17. (*Brennsohn*).

einmal das 18. (*Testellin-Daubressi*), 2 mal das 19. (*Virchow* und *Jakoby*) und einmal das 35. (*Lexer*) Lebensjahr als Zeitpunkt der Entwickelung angegeben. In den übrigen 48 Fällen beginnt die Krankheit im 1.—13. Lebensjahr, u. zw. 5 mal im 10.—13., 43 mal im 1.—10. Lebensjahr.

Die Krankheit ist über beide Geschlechter nicht gleichmässig verteilt. Dem weiblichen Geschlechte kommen 18, dem männlichen 33 Fälle zu, während 2 mal das Geschlecht nicht angegeben wird, bei *Kelburne*, *King* und *Kissel*. Somit wurde bisher das männliche Geschlecht mit etwa $^2/_3$, das weibliche mit $^1/_3$ bedacht und ist damit durch die bisherige Geschichte der Krankheit die Ansicht *Münchmeyer*'s wiederlegt, nach der die Myositis ossific. progr. fast ausschliesslich beim männlichen Geschlechte vorkommen soll.

Nicht allen Ländern und Raçen kommt das Leiden gleichmässig zu. Entschieden bevorzugt ist die germanische resp. angelsächsische Raçe. Auf England und Deutschland allein kommen 37 Fälle, davon auf England 16, auf Deutschland 21. Auf Russland und Amerika kommen je 4, auf Schweden 2, auf Frankreich, die Schweiz, Australien, Rumänien, die Niederlande und Ungarn je 1 Fall. Ethnographisch interessant ist es, dass England und Deutschland in so hohem Grade bevorzugt sind; worauf dies beruht, vermachte bisher niemand zu entscheiden.

Der Krankheitsverlauf ist ein ausgesprochen chronischer und erstreckt sich über das ganze Leben. In der ganzen Litteratur findet sich kein einziger Fall, in dem ein bleibender Stillstand

beobachtet worden wäre. Der Prozess schreitet in einzelnen Schüben, zwischen denen Pausen von verschiedener Dauer liegen, fort, bald per contiguitatem von einer Muskelgruppe zur andern, bald sprungweise in entfernte Muskelgruppen. In den allermeisten Fällen sind die zuerst befallenen Muskeln die Nacken- Hals- und Rückenmuskeln, seltener beginnt die Krankheit in den Kaumuskeln, wie in meinem Fall. Als erstes klinisches Symptom finden wir teigige Anschwellung. Ab und zu scheint die bedeckende Haut gerötet, Schmerzen sind manchmal vorhanden, sie fehlen in der Mehrzahl der Fälle. Auch wurde von einzelnen Autoren Fieber zur Zeit der Anschwellung angegeben. In meinem Falle waren weder Fieber noch Schmerzen vorhanden. Allmählich lassen aber diese Anfangserscheinungen an Intensität nach, die Schwellungen gehen zurück und an ihre Stelle treten Verhärtungen der befallenen Partien. Diese verbleiben nun entweder noch längere Zeit in diesem derb-fibrösen Zustand, oder sie werden knochenhart, damit den Übergang in den knöchernen Zustand anzeigend. Von Anfang an leidet die Funktion der befallenen Muskeln. Die Patienten klagen anfangs über Steifigkeit der befallenen Teile, in Hals, Schulter und Rücken, dann über Steifigkeit in den zugehörigen Gelenken und endlich über die gänzliche Unfähigkeit, die betreffenden Glieder in den zugehörigen Gelenken zu bewegen. Im weiteren Verlaufe kann es dann zu Verkrümmungen des Skelets, speziell zu Caput obstipum und Skoliose kommen. Die Palpation ergibt Knochenneubildungen von der verschiedensten

Gestalt: bald fühlt man harte kugelrunde, bald eckige und kantige Knoten, bald breite Knochenplatten, so besonders auf dem Rücken, bald sind es knochenharte Stränge welche an Stelle der Muskeln verlaufen und zuweilen hin und her bewegt werden können, bald fühlen wir scharf oder spitz endende Knochenspangen, bald Leisten. Immer aber finden wir die Haut über den ossifizierten Bezirken leicht beweglich und abhebbar. Muskelgruppen, die zwar selbst vom Ossifikationsprozesse noch nicht betroffen, durch die Krankheit ihrer Antagonisten oder auch Synergeten vom Individuum nicht mehr gebraucht werden können, obgleich sie noch funktionstüchtig sind, verfallen allmählich einer funktionellen Atrophie. Auch die Gebrauchsfähigkeit der Gelenke kann, wie bereits angedeutet, ganz aufgehoben werden und zwar dann, wenn Ossifikationen ein Gelenk überbrücken oder den Bandapparat desselben befallen. — Bisher konnte es noch nicht bewiesen werden, dass einer der an Myositio ossific. progress. leidenden Patienten dieser Krankheit direkt erlegen sei. Meistens handelt es sich um Patienten mit ganz gesunden innern Organen, und die Erfahrung hat gelehrt, dass diese von den Ossifikationen verschont bleiben. Man könnte allerdings anführen, dass alle Patienten sterben, ehe der Prozess auf innere Organe übergreift und dass bisher zu wenig Obduktionen von an Myositis ossif. progr. verstorbenen Patienten stattgefunden haben. Jedenfalls würden zahlreiche Sektionsbefunde über den fraglichen Punkt die befriedigendste Antwort zu geben im Stande sein. In den Fällen *Rogers*

und *Maunz* wird als Todesursache angegeben, entzündliche Vorgänge in der Umgebung der Ossifikationen mit folgender Abscessbildung, in ersterem Falle am Schenkel, verbunden mit Gangrän des Rückens, im letzteren in der linken Inguinalgegend. Wenn *Pinter* die in seinem Falle beobachtete Tachykardie in Abhängigkeit zu der Verknöcherung der Thoraxmuskulatur stellen will, so muss das als gewagt bezeichnet werden. In meinem und andern Fällen, bei denen ebenfalls Verknöcherung der Thoraxmuskulatur statt hat, besteht keine Tachykardie. In den meisten der ad exitum gekommenen Fälle trat der Tod infolge Erkrankung der Respirationsorgane an Pneumonie oder Tukerkulose ein. „Diese Thatsache" schreibt *Maunz*, „könnte ihre Erklärung darin finden, dass die Patienten durch die behinderte Atmung, besonders die ungenügende Lungenspitzenatmung, was ja an und für sich zu Lungentuberkulose disponiert, die immerhin mangelhafte Ernährung, das infolge Hilflosigkeit bedingte Gebundensein an Zimmer und Bett eine erhöhte Praedisposition zu Erkrankungen der Atmungsorgane, hauptsächlich zu Tuberkulose, zeigen".

Zum Schlusse hätte ich noch der Therapie zu gedenken. Sie ist bis zur Stunde eine trostlose zu nennen. Es ist bisher weder auf medikamentösem, noch auf chirurgischem Wege gelungen, das Leiden zu heilen und seine Fortentwicklung zu hemmen, soviel der Mittel auch versucht wurden. „So gab *Rogers* 1832 seinem Patienten Mercurialien, Sarsaparilla, Säuren, kohlensaures Eisen und Jod, aber alles ohne Erfolg. *Henry* 1759 will infolge einer

mit Seebädern abwechselnd eingreifenden Mercurialcur solche Besserung erzielt haben, dass neue Knochenbildungen nicht mehr vorkamen, die Gelenke wieder beweglicher wurden und Pat. nach einiger Zeit 20 englische Meilen in einem Tage zu gehen im Stande war. *Münchmeyer* glaubte, dass bei seiner Patientin, so oft sie Baden-Baden besucht hatte, minimale Verbesserung mancher Bewegungen zu konstatieren gewesen sei. Derselbe wendete auch die Elektrizität an, aber es wurden dadurch nur die Schmerzen gesteigert. Am deutlichsten aber zeigt der Fall von *Pinár*, dass eine medikamentöse Therapie wertlos ist. Hier kam Pat., der zudem in guten Verhältnissen lebte, sogar bei Beginn des Leidens in ärztliche Behandlung, es wurde Oleum jecoris gegeben, Kalium jodatum, Ferrum in allen möglichen Formen, Alkalien und Säuerlinge, Quecksilber in gelinder Schmierkur und örtlich als Pflaster, Arsen, Badekuren, auch diätetisch eingegriffen durch Vermeidung aller solcher Nahrung, welche knochenbildende Salze enthält, aber alles vergebens." *Maaß*, *Stempel* versuchte Ichtyolbepinselung, aber nur mit vorübergehendem Erfolg. In meinem Falle wurden Salben, Salzbäder und Jodkali mit nur sehr vorübergehendem und geringem Erfolg angewendet. Auf den Gebrauch von Jodkali gingen hier die Schwellungen wohl etwas zurück und nahm die Steifigkeit etwas ab, allein nur, um bald wiederzukehren und den Ossifikationen freien Lauf zu lassen. Immerhin aber lohnt sich der andauernde Gebrauch von Jodkali, da es doch eine gewisse Linderung herbeizuführen scheint und würde ich vorschlagen, die

Jodtherapie bei unsrer Patientin fortzusetzen. Auch operativ suchte man in meinem Falle dem Leiden beizukommen, leider mit nur geringen und zeitweisem Erfolg. Denn obgleich die erkrankten Muskelpartien am 20. Dezember 1899 entfernt worden sind und Pat. nach der Operation den Mund 2 cm weit öffnen konnte und Nickbewegungen auszuführen und den Kopf ganz gerade zu halten im Stande war, sehen wir, dass Pat. am 4. Juni 1901, also etwa nach 1 1/2 Jahren, wieder alles das hat, was sie vor der Operation hatte und zwar in noch höherem Masse, und dass ferner das Leiden weitere Fortschritte gemacht hat. Von weiteren operativen Eingriffen ist, nach meiner Meinung, in unserm Falle abzusehen, einmal, weil die Erfahrung die Erfolglosigkeit einer Excision zur Evidenz darthut, dann aber auch, weil wir das Leiden sich so oft im Anschluss an ein Trauma, was ein chirurgischer Eingriff ja schliesslich auch ist, entwickeln oder exacerbieren sehen. Nur, wenn das Kind den Mund nicht mehr soweit öffnen kann, um sich Nahrung einzuflössen, würde ich raten, ihm einige Zähne zu entfernen, um so für die Nahrungsaufnahme eine Lücke zu schaffen. Im übrigen dürften sich gute Ernährung, viel Aufenthalt in frischer Luft und Fernhaltung von Trauma und sonstigen schädigenden Momenten empfehlen.

Zum Schlusse habe ich noch die angenehme Pflicht zu erfüllen, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimen Medizinalrat Prof. Dr. *Schönborn* für die gütige Überlassung des interessanten Falles meinen tiefgefühltesten Dank auszusprechen. Ebenso bin ich Herrn Dr. *Burkhard,* I. Assistenz-Arzt an der chirurg. Universitätsklinik, für die bereitwillige und liebenswürdige Unterstützung bei der mikroskopischen Analyse zum besten Danke verpflichtet.

Litteratur.

Berliner klinische Wochenschrift 1894, 1897, 1898.
Münchener med. Wochenschrift 1895.
Mitteilungen a. d. Grenzgebieten d. Medizin u. Chirurgie 1898.
Realencyklopädie Eulenburg, 13 B.
Jahresbericht Virchow Hirsch I 648, II 110, 398, 607 etc.
Archiv für klin. Chirurgie v. *Langenbeck* 1898.
Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1897.
Myositis ossif. progressiv. I.-D. v. *A. Roth* 1898 München.
Myositis ossif. progress. I.-D. v. *C. Maunz* 1892 München.
Pinter G., I.-D. Würzburg, 1883,
E. Ziegler, Lehrbuch der allgemein. Path. u. Pathol. An.
Virchow's Archiv 1878, 1892.
Kölliker A., Handbuch der Gewebelehre des Menschen.
Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der patholog. Anatomie.
Tillmanns H., Spezielle Chirurgie.

Lebenslauf.

Ich Theodor Schwickerath, preussischer Staatsangehöriger, bin geboren am 16. Juli 1871 zu Welschbillig als Sohn des Kaufmanns Robert Schwickerath zu Welschbillig. Nach Besuch der Volksschule zu Welschbillig, der Gymnasien zu Trier u. Rheine i. W. erwarb ich mir am 28. Februar 1895 das Reifezeugnis in Rheine und bezog im Mai 1895 die Universität zu Würzburg, der ich ununterbrochen angehörte bis zu meinem Staatsexamen. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich in Würzburg und wurde am 19. Juni 1901 als Arzt approbiert. Vorstehende Dissertation habe ich unter der Leitung des Herrn Geheim. Medizinalrates Prof. Dr. Schönborn verfasst.